

Année 1904

THÈSE

No

119

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

*Présentée et soutenue le 22 décembre 1904, à 1 heure*

Contribution à l'Étude

de la

NOTENCÉPHALIE

spécialement dans ses rapports avec l'Obstétrique

PAR

PIERRE-LOUIS-GABRIEL LAMBERT

Né à Vesoul (Haute-Saône), le 21 juillet 1878

*Président : M. BUDIN, professeur ;*

*Juges : MM. LE DENTU*

*RAYMOND*

*MÉRY, agrégé.*

*professeurs ;*

NANTES

IMPRIMERIE A. DUGAS & C<sup>ie</sup>

5, QUAI CASSARD, 5.

1904

# FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

|                                                                     |                |
|---------------------------------------------------------------------|----------------|
| <b>Doyen</b> .....                                                  | M. DEBOVE.     |
| <b>Professeurs</b> .....                                            | MM.            |
| Anatomie .....                                                      | POIRIER.       |
| Physiologie .....                                                   | Ch. RICHET.    |
| Physique médicale .....                                             | GARIEL.        |
| Chimie organique et chimie générale .....                           | GAUTIER.       |
| Histoire naturelle médicale .....                                   | BLANCHARD.     |
| Pathologie et thérapeutique générales .....                         | BOUCHARD.      |
| Pathologie médicale .....                                           | HUTINEL.       |
| Pathologie chirurgicale .....                                       | BRISSAUD.      |
| Anatomie pathologique .....                                         | LANNELONGUE.   |
| Histologie .....                                                    | CORNIL.        |
| Opérations et appareils .....                                       | MATHIAS-DUVAL. |
| Pharmacologie et matière médicale .....                             | N.             |
| Thérapeutique .....                                                 | POUCHET.       |
| Hygiène .....                                                       | GILBERT.       |
| Médecine légale .....                                               | CHANTEMESSE.   |
| Histoire de la médecine et de la chirurgie .....                    | BROUARDEL.     |
| Pathologie expérimentale et comparée .....                          | DEJERINE.      |
|                                                                     | ROGER.         |
|                                                                     | HAYEM.         |
| Clinique médicale .....                                             | DIEULAFOY.     |
|                                                                     | DEBOVE.        |
|                                                                     | LANDOUZY.      |
|                                                                     | GRANCHER.      |
| Maladies des enfants .....                                          | JOFFROY.       |
| Clinique de pathologie mentale et des maladies de l'encéphale ..... | GAUCHER.       |
| Clinique des maladies cutanées et syphilitiques .....               | RAYMOND.       |
| Clinique des maladies du système nerveux .....                      | LE DENTU.      |
| Clinique chirurgicale .....                                         | TERRIER.       |
|                                                                     | BERGER.        |
|                                                                     | RECLUS.        |
| Clinique ophtalmologique .....                                      | DE LAPERSONNE. |
| Clinique des maladies des voies urinaires .....                     | GUYON.         |
| Clinique d'accouchements .....                                      | BUDIN.         |
| Clinique gynécologique .....                                        | PINARD.        |
| Clinique chirurgicale infantile .....                               | POZZI.         |
|                                                                     | KIRMISSON      |

## Agrégés en exercice

| MM.            | MM.        | MM.        | MM.                      |
|----------------|------------|------------|--------------------------|
| AUVRAY.        | DESGREZ.   | LAUNOIS.   | POTOCKI.                 |
| BALTHAZARD.    | DUPRÉ.     | LEGRY.     | PROUST.                  |
| BRANCA.        | DUVAL.     | LEGUEU.    | RENON.                   |
| BEZANÇON.      | FAURE.     | LEPAGE.    | RICHAUD.                 |
| BRINDEAU.      | GOSSET.    | MACAIGNE.  | M. RIEFFEL, chef         |
| BROCA (André). | GOUGET.    | MAILLARD.  | des Travaux anatomiques. |
| CARNOT.        | GUIART.    | MARION.    | TEISSIER.                |
| CLAUDE.        | JEANSELME. | MAUCLAIRE. | THIROLOIX.               |
| CUNEO.         | LABBÉ.     | MERY.      | VAQUEZ.                  |
| DEMELIN.       | LANGLOIS.  | MORESTIN.  | WALLICH.                 |

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE DE MON GRAND-PÈRE

LE DOCTEUR N.-F. LAMBERT

Mort à BLAINVILLE-LA-GRANDE, le 15 août 1854,  
du choléra contracté en soignant l'épidémie.

A MA FAMILLE, A MA FIANCÉE

A MES AMIS



A MON PRÉSIDENT DE THÈSE  
MONSIEUR LE PROFESSEUR BUDIN

Professeur de Clinique obstétricale à la Faculté de Médecine  
de Paris

Accoucheur des Hôpitaux

Membre de l'Académie de Médecine

Officier de la Légion d'Honneur



## INTRODUCTION

Le 26 octobre 1902, à la Maternité de l'Hôtel-Dieu, à Nantes, une femme mettait au monde un enfant qui présentait tous les caractères des monstres notencéphaliens. Le cas nous parut intéressant, et l'idée nous vint d'en faire le sujet de notre thèse.

Les recherches auxquelles nous nous livrâmes immédiatement nous permirent de constater que peu de choses, en somme, avaient été dites sur cette question. Il existe bien quelques rares observations de notencéphalie, la plupart d'ailleurs incomplètes ; mais aucun travail d'ensemble n'a été fait.

Nous nous proposerons donc, dans cette thèse, de combler cette lacune, à l'aide des documents que nous avons pu nous procurer, et aussi de notre observation personnelle.

Après une description de la notencéphalie, de son mode de formation et de ses causes, nous en étudierons les rapports avec l'obstétrique, le pronostic et le diagnostic.

Cette étude nous permettra d'établir la conduite à tenir pendant l'accouchement, et de juger les rares interventions tentées après la naissance.

Nous n'avons certes pas la prétention d'apporter des connaissances nouvelles sur ce genre de monstruosité ;

nous avons voulu seulement attirer l'attention sur ce chapitre si intéressant de la Tératologie, en signaler les points obscurs, dans l'espoir que d'autres, plus documentés, pourront plus tard les éclaircir.

Avant de commencer, nous tenons à adresser un témoignage de reconnaissance à notre éminent Directeur, M. le Dr Malherbe, ainsi qu'à tous nos maîtres de l'Ecole de Médecine et des Hôpitaux.

Nous remercions tout particulièrement le Dr Labeyrie, pour les soins si empressés que nous avons reçus de lui, alors que la maladie nous obligeait à laisser un instant nos études.

Nous n'oublierons jamais non plus les quelques bons mois d'internat passés à l'hôpital de Saint-Nazaire, et nous remercions MM. les Chirurgiens et Médecins qui, pendant ce temps, ont bien voulu nous faire profiter de leurs excellentes leçons. M. le Dr Cado, entr'autres, s'est toujours montré d'une grande bienveillance à notre égard ; c'est lui qui nous a initié à la pratique des accouchements ; aussi conservons-nous de lui le meilleur souvenir, et avons-nous à cœur de lui témoigner ici notre vive reconnaissance.

Nous adressons également nos remerciements les plus sincères à M. le Dr Schmitt, médecin accoucheur des hôpitaux, qui nous inspira le sujet de ce travail, et se mit si aimablement à notre disposition pour nous guider dans nos recherches.

M. le Professeur Budin a bien voulu nous faire l'honneur d'accepter la présidence de cette thèse ; qu'il daigne recevoir aussi l'hommage de notre profonde gratitude.

## HISTORIQUE

Un notencéphale est un monstre exencéphalien dont l'encéphale est situé en très grande partie hors de la cavité crânienne et derrière elle. Le crâne est ouvert dans la région occipitale, mais il n'y a pas de fissure spinale proprement dite, comme dans l'iniencéphalie. Cependant on trouve quelquefois chez les notencéphales une fissure partielle d'une ou de plusieurs vertèbres, sans que pour cela on puisse les classer parmi les iniencéphales.

Dans la notencéphalie, la malformation porte surtout sur la voûte crânienne; celle de la colonne vertébrale est tout à fait secondaire. Dans l'iniencéphalie au contraire, outre un orifice plus ou moins large au niveau de l'occipital, la paroi postérieure du canal vertébral est largement ouverte, sur toute son étendue, si bien que la malformation de ce canal est, sinon prédominante, du moins aussi importante que celle de la voûte du crâne.

La notencéphalie est une ectopie cérébrale au même titre que l'encéphalocèle congénitale; elle en est le second degré. Dans l'encéphalocèle, la tumeur est constituée tantôt par les méninges, distendues par du liquide céphalo-rachidien, méningocèles; tantôt par une faible portion de

substance cérébrale avec ou sans épanchement de liquide dans les ventricules, hydrencéphalocèle ou encéphalocèle proprement dite. Chez les notencéphales, l'aspect du crâne est modifié; chez les enfants atteints d'encéphalocèle, la tête, abstraction faite de la tumeur, conserve son aspect habituel. I. Geoffroy Saint-Hilaire a considéré les premiers comme des monstres unitaires autosites de la famille des exencéphaliens; il ne considère les seconds que comme des hémitères (*ημισυν* = moitié, *τερας* = monstre), c'est-à-dire des individus porteurs d'anomalies simples.

Nous n'étudierons ici que la notencéphalie proprement dite, laissant de côté l'iniencéphalie et l'encéphalocèle. Notre but primitif était de faire un travail d'ensemble sur toutes les ectopies de la région postérieure du crâne, en raison de leur communauté d'origine, de pathogénie et de symptomatologie. L'absence de documents, dans les observations d'encéphalocèle, sur les rapports de cette tumeur avec l'obstétrique, nous en a empêché, convaincu, toutefois, que nos conclusions à ce sujet s'appliqueraient aussi bien aux unes qu'aux autres.

L'étude de la notencéphalie est de date relativement récente, et l'on peut dire qu'avant 1836 ce genre de monstre n'était pas connu.

C'est à I. Geoffroy Saint-Hilaire que revient l'honneur d'avoir classé et décrit les notencéphales dont il avait lui-même observé quatre cas.

Avant cette époque, en effet, à peine en avait-on recueilli quelques exemples suffisamment authentiques, et les observations parues à ce moment manquaient de détails et de

précision. Myllius (1777), Sandifort et Rathke (1822) n'ont fait qu'effleurer la question.

Depuis, MM. Roux et Artaud ont fait connaître la dissection d'un fœtus notencéphalien (1824). Treize ans plus tard, Natalis Guillot en publia un exemple curieux (1838) suivi de près par celui de Malherbe (1840).

Cazeaux lut une description de notencéphale à la Société de Biologie (1848).

Nous avons ensuite les rares observations de Blot (1849), Depaul (1859), Petit (1865), Delore (1867), Larger (1877), Foucher (1879) ; celles de de Rothschild (1894), Ball (1896 et 1898), Thoyer-Rozat (1898) ; enfin les observations de Ferreira et Dias qui parurent la même année que celle de Lara (1900), et tout récemment celle de Bidon (1903).

L'anatomie pathologique et la pathogénie des ectopies cérébrales, et par là même de la notencéphalie, furent étudiées surtout au XIX<sup>e</sup> siècle où l'on abandonna l'opinion la plus ancienne formulée par Haller (1) et Morgagni (2) qui faisait dériver toute fissure cérébro-spinale d'une hydrocéphalie intra-utérine.

Spring (3), dans sa monographie classique sur la hernie du cerveau, reconnaît trois grands groupes, suivant la constitution de la tumeur, et donne à chacun une pathogénie spéciale, attribuant l'exencéphalie à une inflammation

(1) HALLER : *De monstribus Gættinguæ*, 1751.

(2) MORGAGNI : *De sedibus et causis morborum*.

(3) Monographie de la hernie du cerveau et de quelques lésions voisines. — *Mém. de l'Ac. Roy. Méd. Belgique*, t. III, 1854.

circonscrite des méninges, suivie de la hernie des centres nerveux.

Cette théorie est combattue par Houel et Larger qui, dans son remarquable mémoire sur l'exencéphalie, consacre de nombreuses pages à l'étude des notencéphales.

Citons encore dans l'historique, pour l'anatomie pathologique, les noms de M. Ranvier, de M. Guibert et de M. Muscatello, et, pour la pathogénie, ceux de Talko, Verler, Ackermann, Virchow, Dareste, Lebédoff et M. Berger.

## DESCRIPTION ET ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Le notencéphale présente un aspect particulier. A la partie postérieure de la tête, existe une tumeur, le plus souvent pédiculée, prenant naissance au niveau de la région occipitale. Cette tumeur est plus ou moins volumineuse. Elle atteint et dépasse même le volume de l'encéphale. On l'a comparée à un chignon de femme reposant sur le cou et la partie postérieure du dos avec lequel elle n'a aucune adhérence. Elle est généralement recouverte de cheveux vers sa partie antérieure seulement, et présente parfois une coloration rouge violacée en des points indéterminés. Elle est le plus souvent irréductible, bilobée, quelquefois bosselée, fluctuante et molle en quelques endroits, résistante dans d'autres.

Les téguments qui l'enveloppent conservent dans le voisinage de l'occiput leurs caractères normaux, mais ils s'amincissent en s'éloignant du crâne, en raison même de leur extension, pour devenir transparents à la partie la plus déclive.

La tête est petite et la peau qui la recouvre est plissée.

La face subit également des modifications ; elle regarde en haut ; les bords supérieurs de l'orbite sont plus reculés

que les bords inférieurs ; les yeux sont gros et à fleur de tête ; le front est déprimé, fuyant et rétréci dans son diamètre transversal qui va en diminuant de bas en haut.

Il résulte de cette disposition de la région frontale dans la notencéphalie que l'angle facial est toujours plus aigu que chez le fœtus normal.

Dans l'étude anatomique de la notencéphalie, il faut examiner successivement la configuration de la boîte crânienne, la constitution de la tumeur, les modifications intra-crâniennes de l'encéphale et les malformations à distance concomitantes.

**Configuration de la boîte crânienne.** — On retrouve chez les notencéphales tous les os qui constituent le crâne d'un fœtus normal, à terme ; seulement, ces os subissent des modifications dans leur dimension et leur densité ; ils sont plutôt petits ; tantôt très durs, épais et fortement unis ; tantôt, au contraire, minces et friables. Dans le cas de Guillot, il n'y avait pas de fontanelles, et les pièces osseuses, très opaques, étaient articulées par un fort tissu fibreux.

De ce fait, la boîte cérébrale offre une moindre capacité. Le crâne est déprimé ; les frontaux aplatis, rejetés en arrière, entraînent les arcades orbitaires ; les pariétaux sont également aplatis.

Mais toutes ces malformations ne sont pas caractéristiques de la notencéphalie ; elles peuvent même n'exister qu'à un faible degré.

C'est l'occipital surtout qui s'éloigne, par d'importantes modifications, du type normal. Il présente un orifice

variable comme forme et comme dimensions. Cet orifice peut être circulaire (obs. VII) ou ovale (obs. VI) ; quelquefois, allongé en forme de fente (obs. XII). Ses diamètres, réduits parfois à un ou deux centimètres, atteignent, dans d'autres observations, des longueurs considérables (7 à 8 centimètres).

Toujours médian, il est situé en des régions variables de l'occipital. Parfois il se présente sous la forme d'une fente occupant la moitié postérieure de la suture sagittale et la partie antérieure de l'écaille de l'occipital (obs. XII) ; parfois il correspond au point de réunion des occipitaux supérieur et inférieur (obs. VI). Il peut être également situé plus bas ; c'est ainsi que, dans le cas rapporté par Guillot, la partie de l'occipital qui regarde l'arc postérieur de l'atlas, était séparée de cet arc par un espace large d'environ 4 centimètres. Il peut arriver encore que la paroi postérieure du crâne manque presque complètement ; les occipitaux supérieurs sont très écartés l'un de l'autre et ne forment plus que deux petites languettes articulées avec le bord postérieur des pariétaux, et l'on a alors une vaste ouverture comparable au trou occipital considérablement agrandi.

Enfin, de Rothschild, dans l'observation que nous trouvons résumée à la fin de ce travail, cite un cas de notencéphalie où il y avait absence de la partie des pariétaux située au-dessus de la ligne courbe supérieure, et de la région squameuse de l'occipital. Dans ce cas, il est vrai, la distinction entre un notencéphale et un exencéphale proprement dit est assez délicate.

Les os de la base du crâne sont le plus souvent intacts ; cependant, ils subissent parfois des changements d'orientation. Dans le cas de Guillot, les os du côté droit étaient portés plus en avant que ceux du côté gauche.

Quant à l'apophyse basilaire, elle est toujours complète.

**Etude anatomique de la tumeur.** — Nous avons vu précédemment que les enveloppes de la tumeur vont en s'amincissant à mesure qu'on s'éloigne du pédicule, surtout dans les tumeurs volumineuses où la poche est tellement distendue qu'elle devient transparente et d'une minceur excessive. Nous avons vu également que cette enveloppe, recouverte en partie de poils très fins et très courts, semble être la continuation du cuir chevelu. L'incision de la tumeur et l'examen microscopique ont montré que le tégument externe était en effet constitué par de la peau et que le derme surtout diminuait d'épaisseur à la partie déclive.

Parfois, ce tégument fait défaut (ob. VIII et X).

Dans le cas de de Rothschild, le cuir chevelu recouvrait la partie existante des pariétaux et la masse encéphalique jusqu'à une certaine limite ; le bord libre du cuir chevelu semblait avoir été sectionné et présentait toutes les apparences d'une cicatrice déjà ancienne. Au-dessous de cette cicatrice apparaissaient les méninges intactes sur presque tous les points.

La description de la couche sous-jacente aux téguments est excessivement variable avec les observateurs : les uns décrivent successivement des enveloppes consti-

tuées par les méninges intactes, dure-mère, arachnoïde avec ses deux feuillets, et pie-mère; les autres considèrent l'absence de dure-mère comme certaine. Dans notre observation, on trouvait, au-dessous de la peau, une lame de tissu conjonctif lâche, très vasculaire, creusée de grandes excavations irrégulières, rappelant l'aspect de l'arachnoïde infiltrée de sérosité et de la pie-mère sillonnée de dilatations vasculaires. Bien que l'examen histologique n'ait pas été fait, nous croyons pouvoir affirmer l'absence de dure-mère. Les ectopies cérébrales examinées par M. Ranvier et provenant des opérations pratiquées par MM. Berger et Périer, celle décrite par M. Guibert dans sa thèse de doctorat, avaient identiquement le même aspect, et l'examen histologique démontra que les enveloppes étaient constituées, au-dessous de la peau, par un épaississement énorme du tissu de la pie-mère et de l'arachnoïde, en dehors desquelles on ne pouvait distinguer de membranes en continuité avec la dure-mère intracrânienne. Il en fut de même dans un examen d'encéphalocèle pratiqué par M. Muscatello. Les théories pathogéniques de la notencéphalie admises actuellement expliquent l'absence de dure-mère, et sa présence ne s'allierait guère avec elles.

La couche superficielle de ce tissu conjonctif sous-jacent à la peau est souvent le siège d'épanchements sanguins, lorsqu'on examine la tumeur aussitôt après l'accouchement; il s'agit là d'une véritable bosse séro-sanguine.

Dans les méninges on constate également, très fréquemment, la présence d'un liquide d'abondance variable, atteignant parfois 2 à 300 grammes, et même davantage. Ce

liquide est séro-sanguinolent (obs. I), rougeâtre (obs. VII), quelquefois visqueux, de coloration jaune (obs. XIII), mais toujours teinté de sang.

La dissection de la tumeur n'est pas chose facile, en raison de l'altération rapide des éléments qui la constituent. Cependant les dissections faites par Guillot et Malherbe nous fourniront quelques renseignements utiles pour faire une étude forcément incomplète du contenu de la tumeur. Celle-ci est tantôt unilobée, le plus souvent bilobée (obs. I, VI), quelquefois multilobée (obs. XVII, V). Les lobes sont séparés les uns des autres par des membranes plus ou moins faciles à disséquer. C'est ainsi que dans les observations de Guillot et de Malherbe, une cloison intermédiaire, représentée par la faux du cerveau, séparait les deux poches.

A la surface interne de chaque poche se trouve une matière solide, blanchâtre, disposée en couches plus ou moins épaisses : c'est de la substance cérébrale baignant elle-même dans une assez grande quantité de liquide.

Dans le cas de Guillot, au-dessous de ces deux poches en existent deux autres moins volumineuses quoiqu'aussi vasculaires.

La masse encéphalique, faisant hernie à travers l'orifice situé au niveau de l'occipital, est de volume variable. Parfois presque tout l'encéphale est sorti de la boîte crânienne ; c'est alors qu'il entraîne des déformations de la face qui contribuent à donner au notencéphale cet aspect hideux et repoussant dont parlent quelques auteurs. Par-

fois, une portion seulement de cette substance est contenue dans la tumeur.

La nature de cette substance cérébrale est très variable; les observations d'ailleurs très peu précises à ce sujet. Dans certains cas, les altérations *post mortem* ou la dégénérescence antérieure ne permettent pas de distinguer la région ectopiée; dans d'autres, on a signalé tantôt une portion ou totalité du cerveau (obs. XI), tantôt du cervelet (obs. III, XIII), souvent le bulbe.

L'aspect extérieur de ces régions ectopiées rappelle leur configuration normale. Sur le cerveau on voit circonvolutions et sillons de séparation; sur le cervelet les hémisphères séparées par le vermis.

Une coupe pratiquée à travers la tumeur permet d'y reconnaître tantôt exclusivement la substance nerveuse, tantôt une faible épaisseur de cette substance, limitant une cavité remplie de liquide céphalo-rachidien. On peut donc diviser les notencéphales en notencéphales proprement dits et nothydréncéphales, c'est-à-dire notencéphales hydrocéphales.

La structure de la masse exencéphalique n'a été que peu étudiée. Dans l'observation de Malherbe (obs. VI) il est impossible de distinguer la substance grise de la substance blanche; on y reconnaît cependant la couche optique, le corps strié, le pédoncule cérébral? Natalis Guillot (obs. V) semble distinguer la substance cérébrale proprement dite et les filets nerveux. Dans la nôtre, la distinction des substances grise et blanche était possible et leur disposition analogue à celle que l'on trouve normalement.

Aucune coupe n'a été faite, et l'étude histologique de la tumeur est absolument inconnue. Y reconnaîtrait-on la structure normale des régions cérébrales qui paraissent herniées, ou bien des éléments spéciaux, comme M. Ranvier en a constaté à l'examen des encéphalocèles enlevées par MM. Périer et Berger? S'agit-il dans la notencéphalie, d'une simple ectopie cérébrale, comme on l'a toujours cru, ou, y a-t-il formation d'une néoplasie véritable, cérébrome (Hayem), encéphalome (Berger), consécutive ainsi que le croit M. Berger, à une hypertrophie circonscrite des vésicules cérébrales primitives?

Nous n'avons aucun document et regrettons vivement de n'avoir pu examiner la pièce de notre observation personnelle qui nous eût donné de précieux renseignements.

**Modifications intra-crâniennes de l'encéphale. —**

Les portions de centres nerveux contenues dans le crâne conservent, dans nos différentes observations, le plus souvent, leur aspect habituel. Seules les régions voisines de l'orifice de la tumeur sont modifiées, quelques-unes même très difficiles à reconnaître. Ces altérations, étant essentiellement spéciales pour chaque observation, ne sauraient trouver leur description dans une étude d'ensemble.

*Nerfs crâniens.* — Quant aux nerfs crâniens, ils existent tous ; et chacun d'eux se rend, avec ses divisions normales, aux parties destinées à le recevoir. Mais il est bien évident qu'une telle malformation de l'encéphale amène chez eux certaines particularités. Leur direction varie ainsi que leur longueur. Les nerfs en effet qui se rendent

aux portions extracrâniennes du cerveau traversent alors l'ouverture anormale, et de ce fait leur trajet peut être plus long.

Dans les observations de N. Guillot et de Malherbe les nerfs placés au-dessous de la VIII<sup>e</sup> paire n'offrent rien d'anormal, si ce n'est l'hypoglosse dont le trajet crânien est nécessairement plus long.

Tous les nerfs rachidiens sont également normaux.

*Vaisseaux sanguins.* — Les vaisseaux artériels existent tous aussi ; seule l'absence des artères communicantes a été signalée (Obs. V). Les carotides suivent leur trajet normal jusque dans le crâne ; là elles s'accolent aux nerfs crâniens et vont, par l'orifice anormal, se diviser en fines ramifications dans la masse nerveuse extracrânienne. Dans le cas de Malherbe, elles se comportent comme d'habitude.

Les vertébrales, comme toujours, se réunissent pour former la basilaire ; celle-ci se recourbe en arrière, traverse l'ouverture anormale et se partage, dans la tumeur, en deux branches se divisant chacune en mille ramifications (Obs. V.).

La circulation veineuse des notencéphales n'a pas été suffisamment étudiée pour qu'on puisse en signaler les principales modifications. L'observation de Natalis Guillot nous montre que la terminaison des veines encéphaliques est complètement bouleversée. Deux gros rameaux en effet prenaient naissance dans chacune des poches supérieure et inférieure ; ils se réunissaient pour

entrer dans le crâne à travers l'ouverture anormale, et, traversant la base de cette cavité, aboutissaient au sinus caverneux; de là, le sang descendait dans les sinus pétreux, puis dans le canal de la veine jugulaire. Au delà du crâne, tout rentrait dans l'ordre. (Obs. V).

L'auteur ajoute que ces veines n'étaient pas adhérentes aux parois et que leur diamètre était triple de celui des carotides.

**Malformations concomitantes.** — Le notencéphale ne présente généralement aucune malformation, en dehors de celles que nous avons décrites et qui portent uniquement sur le crâne et son contenu. Le corps, les membres et les viscères sont normaux, analogues à ceux d'un fœtus à terme bien constitué. C'est du moins ce que l'on observe le plus souvent (Obs. IV, V, VIII, X, XI, XIII, XV, XVII, XVIII; c'est ce que nous-mêmes avons eu l'occasion de constater dans notre cas.

Cependant il n'en est pas toujours ainsi; et l'on a aussi des cas où la notencéphalie est compliquée de diverses anomalies.

Il faut citer parmi les plus fréquentes les malformations multiples, telles que la déformation de la cage thoracique (Obs. III, XIV), l'absence des avant-bras, les mains-botes, les pieds-bots (Obs. III), et surtout l'éventration de la paroi abdominale avec exomphale (Obs. II, III, VI). Dans le cas rapporté par Rathke, la plus grande partie des viscères abdominaux était contenue dans un sac faisant hernie à la région ombilicale.

Nous avons déjà vu, au début de ce travail, que la notencéphalie peut s'accompagner aussi de spina bifida (obs. VI, VII, IX). Nous citerons également l'observation de Lara : l'auteur nous expose un exemple curieux de fœtus notencéphale, sirénomélien, qui présente un bassin anormal et chez lequel sont absents le rein, les uretères et les organes génitaux.

Signalons en dernier lieu le cas de Thoyer-Rozat : le fœtus présentait une inversion du pouce, c'est-à-dire que le pouce prenait naissance sur le bord cubital de la main ; l'annulaire manquait, et il y avait ectrodactylie longitudinale aux mains et au pied droit.

---

## PATHOGÉNIE ET ÉTIOLOGIE

**Pathogénie.** — Les recherches expérimentales récentes sur la production des monstruosité tendent à dissiper l'obscurité qui a enveloppé longtemps cette branche de la tératologie.

Bien des points cependant restent encore insolubles dans l'histoire des ectopies cérébrales, qu'elles soient limitées à de faibles portions de substance nerveuse, comme dans l'encéphalocèle, ou qu'une grande partie des centres nerveux soit en dehors du crâne, comme dans la notencéphalie, ou même que l'ectopie soit totale et que l'on ait affaire à une véritable exencéphalie.

Ici, en effet, il n'y a pas de différence essentielle entre ces trois états; c'est simple question de degré; toutes procèdent de la même cause et reconnaissent la même origine.

Les théories émises sur la formation des ectopies encéphaliques sont extrêmement nombreuses; elles sont classiques et nous les énumérerons rapidement.

On peut, avec Chipault (1) les diviser en deux groupes :

(1) CHIPAULT. — Traité de Chirurgie. — Le Dentu et Delbet, t. IV, p. 847, 1897.

théories fœtales et théories embryonnaires suivant l'époque à laquelle se serait formée la malformation. Les premières n'ont plus qu'un intérêt historique; on y croit « à l'issue plus ou moins violente de l'encéphale et de ses enveloppes, en dehors de la cavité crânienne, en un mot, on en fait une hernie (1). »

Spring admet une inflammation circonscrite de l'encéphale et de ses enveloppes. Cette inflammation amène une usure de la paroi osseuse, et consécutivement une hernie des centres nerveux. Malheureusement, la situation des ectopies cérébrales au niveau de points où la boîte crânienne communique normalement avec l'extérieur, la constatation par von Ammon d'une encéphalocèle chez un très jeune embryon, démontre l'insuffisance de cette théorie.

Talko, Hirschsprong, Verler (2), s'appuyant sur la coexistence d'ectopie crânienne et de microcéphalie, firent jouer un rôle important à la synostose prématurée de quelques sutures amenant un rétrécissement du crâne, et obligeant en quelque sorte le cerveau à se développer à l'extérieur et à se faire jour à travers les interstices non encore ossifiés.

L'absence de soudures précoces a fait oublier cette théorie.

Ackermann incrimine également la microcéphalie et l'excès de pression de l'encéphale au cours de la croissance.

(1) SPRING. — Monographie de la hernie du cerveau. — Mém. Acad. roy. Belgique, t. III, 1854.

(2) VERLER. — Über die Entstehung der angeb. — Hirnbruech. — Diss. Berlin, 1881.

Cet excès de pression serait pour lui de nature pathologique. L'existence de ces troubles pathologiques est loin d'être démontrée.

Les théories embryonnaires attribuent à une phase beaucoup plus jeune du développement de l'embryon, l'origine des fissures crâniennes.

I. Geoffroy Saint-Hilaire admit le premier la possibilité d'un arrêt de développement remontant au premier stade de l'embryogénie. Pour lui, il n'y a plus hernie de l'encéphale et de ses enveloppes, mais les parties qui entrent dans la constitution de la notencéphalie n'ont jamais été contenues dans la cavité crânienne; elles se sont développées primitivement en dehors d'elle.

Quelle est la cause première empêchant la formation du crâne membraneux? Bien des hypothèses ont été émises. I. Geoffroy Saint-Hilaire accorde une influence prépondérante aux adhérences qui se forment entre l'embryon et ses enveloppes. Lebedeff (1) considère les incurvations anormales du corps de l'embryon comme cause des exencéphalies. Pour M. Dareste (2), la compression de la vésicule encéphalique par le capuchon céphalique de l'amnios trop étroit, déterminerait la malformation. La partie comprimée viendrait s'étaler en débordant les zones voisines de la vésicule; elle se séparerait d'elle par un sillon, au niveau duquel s'arrêterait l'occlusion du crâne.

M. Berger envisage « la masse nerveuse, siégeant en

(1) Virch. Arch. Band, 66, p. 363, 1881.

(2) Prod. artif. des monstruosités, 2<sup>me</sup> édition, Paris, 1891, p. 401.

» dehors du crâne, comme un véritable néoplasme pouvant  
» par sa présence, mettre obstacle à la fermeture de la  
» boîte crânienne » (1).

Laquelle de ces théories répond à la vérité ? Il est actuellement impossible de le dire. Toutes peuvent expliquer un certain nombre de faits, sans s'appliquer à la totalité.

**Étiologie.** — L'étiologie des notencéphalies est réduite encore à de pures hypothèses. C'est ainsi que certains auteurs ont mis en cause une exagération de la pression artérielle, pour expliquer l'hydropisie précoce des vésicules cérébrales embryonnaires. D'autres ont expliqué les inflexions pathologiques de l'embryon ou l'étroitesse de l'amnios par une sécrétion tardive du liquide amniotique. Les adhérences et plissement amniotiques se produisent très tôt, au moment même de la formation de l'amnios, ainsi que l'ont montré Braun (2), Iensen (3) et Hein (4); ils seraient dus soit à des traumatismes maternels, soit à des inflammations de la membrane amniotique ou de la peau de l'embryon.

Parmi les tares héréditaires, la syphilis et l'alcoolisme ont été plusieurs fois incriminés.

On a remarqué, sans pouvoir l'expliquer, que ces monstruosités étaient plus fréquentes chez les filles que chez les garçons.

(1) KIRMISSON. — Traité des maladies chirurg. d'origine congénitale, p. 58.

(2) BRAUN. — Neuer Beitrag zur Lehre von den amniotischen Baendern. Wien, 1862.

(3) IENSEN. — Virch. Arch., 1868, p. 241.

(4) HEIN. — Virch. Arch., p. 326, 1872.

## RAPPORTS DE LA NOTENCÉPHALIE AVEC L'OBSTÉTRIQUE

L'étude des rapports de la notencéphalie et de l'obstétrique n'a pas été faite; les classiques même en parlent peu. Ribémont-Dessaigues et Lepage donnent seulement la définition de cette malformation, (1) et, traitant de l'encéphalocèle congénitale (2) disent que cette tumeur doit être d'un grand volume pour produire un obstacle à l'expulsion du fœtus. Seuls, le professeur Budin et M. Demelin (3) font une description plus étendue de la dystocie due à la notencéphalie.

A côté de cette influence fâcheuse sur le travail, il nous a paru intéressant de rechercher si l'ectopie partielle ou totale des centres nerveux encéphaliques n'entraînait pas des désordres pendant la grossesse, la délivrance et les suites de couches.

Nos recherches n'ont qu'une valeur relative. Beaucoup d'observations sont muettes sur ce sujet : seize seulement nous fournissent quelques renseignements; ce sont celles

(1) Précis d'obst., 6<sup>e</sup> édition, p. 1392.

(2) Précis d'obst., 6<sup>e</sup> édition, p. 1010.

(3) TARNIER et BUDIN (Traité de l'art des accouchements, t. IV, p. 78).

de Rathke, Guillot, Malherbe, Blot, Depaul, Reynier, Delore, de Rothschild, Ball, Thoyer-Rozat, Ferreira, Bidon, Dupuytren, Larger, Petit, auxquelles il faut joindre notre observation personnelle.

Mais ces renseignements sont incomplets. Le plus souvent, il est question de l'influence de la notencéphalie sur le travail; très rarement on parle de son influence sur la grossesse et les suites de couches.

Le peu de richesses des documents à cet égard s'explique aisément : la plupart de ces cas ont été relatés dans des sociétés où les monstres étaient présentés comme curiosité anatomique. Les autres n'ont été diagnostiqués qu'après la naissance, et la faible importance des troubles de la grossesse a fait négliger leur description.

La grossesse est en effet, chez les notencéphales, le plus souvent normale; aucun trouble ne l'accompagne. Dans quelques cas cependant on a noté la présence d'hydramnios (obs. I, VI, XII).

La marche de l'hydramnios est lente et les symptômes généraux manquent.

Dans notre observation personnelle, la quantité de liquide fut évaluée à deux litres; vingt jours avant l'accouchement, la plus grande circonférence abdominale mesurait 95 centimètres, et la hauteur de l'utérus au-dessus de la symphyse pubienne était de 37 centimètres. Quinze jours plus tard, la grande circonférence était de 97 centimètres, et la hauteur de l'utérus de 40 centimètres. Le bassin, il faut le reconnaître, était rétréci.

Dans le cas de Malherbe, il y avait également hydram-

nios; plus de huit pintes d'eau s'étaient écoulées après la rupture des membranes.

La femme enfin qui fait le sujet de l'observation XII avait, au moment de la rupture de la poche amniotique, perdu des eaux en grande abondance, et continuait à en perdre les jours suivants.

En présence de ces faits, il est permis de se demander s'il n'y a pas une relation entre l'existence de la tumeur qui nous occupe et la formation plus ou moins abondante du liquide amniotique. Les auteurs citent bien cette coïncidence fréquente de l'hydramnios et de toutes les malformations fœtales, sans pouvoir l'expliquer.

La pathogénie de cette complication est donc obscure; mais il n'en est pas moins vrai que l'hydramnios est assez souvent observée.

Par contre l'oligoamnios n'est jamais signalée. On connaît cependant la fréquence des brides et adhérences amniotiques et des déformations crâniennes toutes les fois que le liquide amniotique est insuffisant; aussi cette absence d'oligoamnios dans tous les cas que nous connaissons mérite-t-elle d'être notée.

Les adhérences amniotiques, les brides ont été rencontrées une seule fois (obs. XII) : il y avait dans ce cas des surfaces d'union des membranes au fœtus, une très large sur le bord droit de la tumeur encéphalique, une autre plus étroite siégeant à la partie moyenne du dos. Elles avaient occasionné l'expulsion simultanée du fœtus et de l'arrière-faix.

Leur existence est importante, puisque, d'après

I. Geoffroy Saint-Hilaire (1), elles auraient un rôle pathogénique capital.

Dans l'observation de M. de Rothschild (obs. X), on peut se demander s'il n'y avait pas adhérence amniotique. La section du cuir chevelu et l'aspect de son bord libre doivent y faire penser.

Nulle part n'est signalée la grossesse extra-amniotique. On sait la fréquence des malformations fœtales dans cette complication curieuse et rare de la grossesse. Crouzat et Payrau (2) ont relaté à la Société Obstétricale de France une observation très intéressante de grossesse gémellaire dans laquelle un des fœtus, extra-amniotique, était exencéphale. La variété d'exencéphale n'est pas signalée. Il nous a semblé qu'il s'agissait d'un podencéphale. Là encore existaient des brides amniotiques.

On a pensé à l'hydrorrhée déciduale dans une observation (obs. XII) ; mais n'était-on pas plutôt en présence d'une rupture prématurée des membranes, comme semblent l'indiquer l'abondance du liquide écoulé, la diminution de volume de l'abdomen et l'absence complète, au moment de l'accouchement, de tout écoulement amniotique ?

D'ailleurs, dans ce cas particulier, l'hydrorrhée déciduale ne serait qu'une simple coïncidence, la malade présentant des antécédents utérins expliquant cette complication.

(1) ISIDORE GEOFFROY SAINT-HILAIRE. Des adhérences de l'extérieur du fœtus considérées comme le principal fait occasionnel de la monstruosité (*Archives gén. de Médecine*), tome XIV, p. 392, 1827).

(2) CROUZAT ET PAYRAU. — *Annales de la Soc. obst. de France*, 1901 et in thèse Maroger, tome XXXIII, page 35, 1902-1903.

La présentation céphalique conserve sa fréquence habituelle. Parmi nos observations, on note une seule fois la présentation du siège (obs. X). Cette dernière s'explique facilement : on sait en effet que le fœtus s'accommode dans la cavité utérine, et que, dans les derniers mois de la grossesse, il met son extrémité la plus volumineuse en rapport avec le segment supérieur de l'utérus, plus vaste que le segment inférieur. Si le volume de la tête dépasse celui du siège accompagné des membres inférieurs, le siège s'accommodera au segment inférieur et la tête restera en haut. Il en est souvent ainsi dans l'hydrocéphalie.

Dans la notencéphalie, la présence de la tumeur augmente considérablement l'étendue des diamètres antéro-postérieurs, et suffit à expliquer la présentation pelvienne. On peut aussi croire qu'elle rend moins aisé le mouvement de bascule physiologique du septième au huitième mois.

Dans l'observation X, le volume de la tumeur ne semble pourtant pas suffisant pour expliquer la présentation du siège. L'absence de renseignements ne nous a pas permis d'en connaître la véritable cause.

La grossesse se termine souvent avant le terme normal. Sur dix-sept observations à peu près précises, huit signalent l'accouchement à terme (obs. I, V, VIII, XIII, XIV, XV, XVII, XVIII), sept l'accouchement prématuré (obs. II, III, VI, VII, IX, XI, XIX); dans une (obs. X), les renseignements, assez vagues, laissent comprendre que la grossesse était près du terme. Enfin, dans l'observation XII, la grossesse avait atteint son neuvième mois, si

l'on en croit la mère, bien que l'examen obstétrical et celui du fœtus et de l'arrière-faix fissent plutôt penser à une grossesse de six mois environ.

L'expulsion prématurée eut lieu, dans les sept observations précitées, deux fois au sixième mois (obs. VI et XI), deux fois au septième (obs. III et XIX), une fois au huitième (obs. IX), une fois au début du neuvième (obs. VII); une fois enfin la date de l'expulsion n'est pas indiquée (obs. II).

Une de ces femmes (obs. XI) était syphilitique; l'enfant vint à six mois, vivant. Une autre présentait de l'hydramnios (obs. VI) : l'accouchement se fit à la même époque; l'enfant mourut pendant le travail.

Dans ces deux cas, on peut expliquer l'expulsion prématurée par la complication concomitante, avec laquelle, d'ailleurs, la notencéphalie n'est pas sans rapport. Dans les autres, il n'y avait aucune tare pouvant expliquer la précocité de l'accouchement, qui ne doit être alors attribué qu'à la malformation.

La plupart du temps, le travail, comme la grossesse, ne présente rien de particulier, et l'accouchement se termine spontanément. L'expulsion est même le plus souvent rapide, et cela s'explique par le peu de développement du fœtus.

Mais il n'en est pas toujours ainsi et l'on cite quelques exemples de dystocie.

Dans le travail, il faut considérer trois éléments : la force, représentée par les contractions utérines; la résistance, constituée par le bassin, et le mobile qui est le fœtus. Les

deux premiers ne sauraient ici nous arrêter; leurs anomalies essentielles de configuration et de structure ne pouvant que modifier celles qui appartiennent en propre à notre étude.

Le mobile seul nous intéresse, la présence de l'ectopie amenant des modifications de l'extrémité céphalique (1). Les diamètres antéro-postérieurs, transverses et verticaux sont considérablement diminués et cette diminution diffère avec l'importance de la tumeur.

Dans notre observation, elle variait de quinze à trente millimètres et portait à peu près également sur les différents diamètres. Seuls les sous-occipito et sous-mento bregmatiques étaient moins réduits. En elle-même la boîte crânienne conserve donc sa forme ovoïde avec un léger aplatissement de la région frontale supérieure.

Mais la masse exencéphalique augmente considérablement la longueur des diamètres antéro-postérieurs, quelquefois même les double. Chez notre malade, la tumeur, vide de liquide, atteignait 94 millimètres dans son grand diamètre antéro-postérieur : la distance du front au point le plus éloigné de cette masse était de 185 millimètres.

De plus, sa présence rend les surfaces moins lisses et moins glissantes; elle nuit à l'accommodation.

C'est surtout dans les présentations céphaliques que ces troubles sont manifestes. Souvent, à la fin de la grossesse, la flexion est imparfaite, la tumeur occupant une situation

(1) Voir configuration ext., p. 15.

plus élevée que le crâne, dans la cavité utérine. Quelquefois cependant elle siège plus bas, et la flexion est alors complète.

Suivant l'un ou l'autre cas, la dystocie sera plus ou moins grande. Dans le second, le plus fréquent, huit sur douze d'après nos recherches, la tumeur se présente première; la tête, peu volumineuse, est très fléchie; l'engagement se fait aisément, sans accommodation même. Ici seulement, le peu de rapport des diamètres céphaliques et pelviens permet la formation d'une énorme poche des eaux, avec parfois rupture précoce et lenteur de la dilatation : le travail menace de se prolonger; ou bien, la période d'expulsion commence avant la dilatation complète, les épaules sont retenues par l'orifice cervical, et les tractions exercées sur la tête amènent des déchirures de la partie inférieure du canal de Braun. Ces faits sont exceptionnels et l'on peut admettre dans les cas de présentation de la tumeur un accouchement sans difficulté.

Lorsque la tête est peu fléchie, la tumeur se loge dans une des fosses iliaques, au moment de l'engagement; elle est à cheval sur une des lignes innominées. Les contractions utérines amènent alors la déflexion de la tête, et à la présentation du sommet se substitue celle moins favorable de la face.

Cette substitution est fréquente. Nous en avons relevé trois cas certains (Obs. I, VIII, IX), et un très probable dans lequel on dut faire la version (Obs. VII), ce qui fait quatre cas de présentation de la face sur dix-sept observations, soit une proportion de 23 %, proportion considérable,

comparée à celle qui existe pour les fœtus normaux, et qui n'est que de 1 pour 250.

Loin de nous la pensée de considérer cette proportion comme l'expression de la vérité; il est très vraisemblable qu'elle serait plus faible en multipliant le nombre des observations.

Cette substitution de présentation est rendue facile par la réduction du diamètre occipito-mentonnier. La descente est arrêtée au moment de l'engagement de la tumeur; alors la déflexion s'accroît, jusqu'à ce que la masse exencéphalique et la partie supérieure du thorax soient fixées au niveau du détroit supérieur. La présentation est ainsi enclavée avant tout mouvement de rotation interne. L'accouchement devient impossible, et, dans aucune de nos observations, le dégagement ne s'est effectué par glissement de la malformation dans l'excavation. Des troubles secondaires de la contraction utérine se manifestent: le tétanisme ou l'inertie survient avec toutes ses conséquences.

Dans le premier cas, le plus souvent la tumeur se rompt, et sa rupture amène l'expulsion. Nous l'avons observée deux fois (Obs. I et IX). Celle-ci se fait alors rapidement; la tête sort, suivant le mécanisme décrit dans les cas de présentation de la face (Obs. IX) ou du front (Obs. I).

Dans le second cas, l'intervention est nécessaire. Dans l'observation de Reynier (Obs. VIII), la face, descendue dans l'excavation, s'y maintint pendant deux heures; les contractions s'affaiblissaient; il fallut appliquer le forceps.

Dans celle de Blot (Obs. VII), la version par manœuvres

internes fut pratiquée : la raison n'en est pas donnée ; il est vraisemblable que l'arrêt de la tumeur seule nécessita cette intervention.

Avec les présentations du siège, la dystocie est nulle ; il en serait de même après version, dans les cas de présentation latérale.

La situation de la masse ectopiée en arrière de la tête rend son expulsion facile, et les diminutions des diamètres du crâne favorisent les manœuvres d'extraction de la tête dernière. Dans des cas exceptionnels, et nous n'en avons aucun exemple, le volume exagéré de la tumeur pourrait peut-être en rendre l'extraction pénible.

Parmi les accidents du travail, les procidences du cordon et même des membres s'expliquent facilement par le défaut d'accommodation. Le docteur Malherbe signale la procidence du cordon, dans l'accouchement de sa malade (Obs. VI).

La délivrance est le plus souvent normale. Une seule fois, elle se fit en même temps que l'expulsion fœtale : c'est dans ce cas qu'existaient des adhérences amniotiques. La même particularité a été signalée dans l'observation de Crouzat et pour les mêmes raisons.

L'arrière-faix ne présente rien de particulier. L'aspect extérieur du placenta, ses dimensions, son poids sont normaux ; aucune altération pathologique n'est signalée. Les membranes, le cordon ont leurs caractères habituels.

Nous n'insisterons pas sur les suites de couches. Elles sont physiologiques. Dans toutes nos observations il en a été ainsi.

## DIAGNOSTIC

Le diagnostic de la notencéphalie se pose avant et après la naissance. Pendant la vie intra utérine, il est d'une très grande difficulté, difficulté bien différente, il faut le reconnaître, pendant la grossesse ou au cours du travail.

Pendant la grossesse, il semble, de prime abord, impossible d'établir un diagnostic ferme. Dans aucune de nos observations il n'a été porté ; une seule fois (obs. XII), le professeur Tarnier, en présence des signes cliniques observés, émit la possibilité d'une monstruosité fœtale.

Deux groupes de phénomènes peuvent cependant mettre sur la voie du diagnostic.

Les uns ont rapport à l'évolution de la grossesse : tels sont l'hydramnios ; et, relativement à l'âge de la gestation, le faible développement de l'utérus, après rupture prématurée des membranes. Ce sont les deux signes sur lesquels s'appuya M. Tarnier dans l'exemple précédent. Leur valeur est très relative ; souvent ils n'existent pas, et nombreux sont les cas où l'accoucheur les rencontre, en dehors de toute monstruosité. D'ailleurs, s'ils y font penser, ils n'en indiquent nullement la nature et le siège.

Les autres sont objectifs et doivent être recherchés par l'examen obstétrical.

L'exploration de la tête, par la palpation, a une grande importance ; l'accoucheur sera surpris de ses faibles dimensions. Dans les présentations pelviennes, on pourra difficilement avoir des données très exactes sur les dimensions de l'extrémité céphalique, et il sera utile d'abaisser cette dernière au niveau du détroit supérieur. Alors, et il en sera toujours ainsi avec les présentations céphaliques, on pourra facilement noter, d'une façon approximative, le volume de la tête, soit par le palper mensurateur de Müller, soit et mieux par le procédé de M. Perret.

La présence d'un rétrécissement pelvien chez notre malade de l'observation I, fit pratiquer à plusieurs reprises le palper mensurateur : chaque fois on fut étonné, l'observation le consigne, de la petitesse de la tête et des faibles dimensions de ses diamètres. Par le procédé de Müller, la tête occupait incomplètement l'aire du détroit supérieur, et par la mensuration, on obtenait pour le diamètre O. F. : 89 millimètres, le 4 octobre ; 90 millimètres, le 14 ; 93, le 24 ; ce qui nous donnait, pour le diamètre bi-pariétal, successivement : 64 millimètres ; 65 et 68. L'accouchement eut lieu deux jours plus tard : le diamètre O. F. égalait 91 millimètres ; le Bi P. : 70. L'erreur avait été faible : de deux millimètres en trop pour le diamètre O. F. ; de deux en moins pour le Bi P.

Le faible volume de la tête ne suffit pas pour affirmer le diagnostic ; on le retrouve en dehors de tout état pathologique, avec des enfants petits. La situation élevée de la présentation, malgré cette petitesse, sera encore un signe à rechercher ; mais il importe surtout de s'assurer du peu

de rapport entre le développement du crâne et celui des autres régions du fœtus. L'habitude du palper seule permettra d'arriver à ce résultat.

Le palper et, spécialement, le palper mensurateur nous permettront donc de soupçonner une malformation crânienne ; mais là s'arrête leur rôle.

Pour porter un diagnostic plus précis, il faut combiner au palper, le toucher, et surtout le toucher manuel. Alors, les sensations fournies par l'examen du segment inférieur seront un peu spéciales. Au lieu de percevoir nettement la région céphalique ballottant, comme le faisait espérer la palpation, l'accoucheur ne trouve d'abord aucune présentation, mais un segment inférieur mou, dépressible, paraissant très épais. S'il immobilise la tête ou mieux la fait immobiliser par un aide qui en tente l'engagement, les perceptions se modifient. Tantôt il sent une masse rénitente qui occupe tout le segment inférieur et ne présente en rien les caractères du sommet ; tantôt il perçoit d'un côté la présentation et de l'autre un tissu plus ou moins dépressible interposé entre l'index et cette dernière ; ou bien il arrive à constater la présence de petites irrégularités, comme dans les présentations de la face.

Dans le premier cas, l'ectopie occupe toute l'aire du détroit supérieur et descend première. Dans le second, elle est à cheval sur le détroit supérieur. Dans le troisième, les tentatives d'engagement de la présentation ont amené la déflexion.

Les deux premières variétés de sensations ont été perçues pendant la grossesse, par l'exploration interne, chez la

malade de l'observation I; la troisième pendant le travail.

Aux deux premiers examens, malgré la certitude, par le palper, d'une présentation céphalique, on ne pouvait, au toucher, en reconnaître les caractères : l'épaisseur des tissus interposés, leur consistance, firent penser à une insertion basse du placenta, surtout avec le léger suintement sanguinolent du mois précédent.

Au troisième examen (24 octobre), les sensations ne furent pas identiques. En laissant au fœtus sa mobilité, l'index ne trouvait plus d'épaississement que du côté gauche; à droite, il y avait sensation de vide. En l'immobilisant et tendant à l'engager, le doigt arrivait à percevoir à droite les os du crâne, pendant qu'à gauche la masse paraissait plus descendue et plus tendue. L'idée d'un fibrome sous-muqueux, sessile ou pédiculé, vint alors à l'esprit.

Lorsque les sensations fournies par l'exploration mixte ne donneront pas la certitude du diagnostic, il nous semble théoriquement logique, bien que cette méthode, à notre connaissance, n'ait jamais été essayée, de mobiliser le fœtus par manœuvres externes ou mixtes. A première vue, les manœuvres externes paraissent assez difficiles : la présence de la tumeur ne permet guère la mobilisation du fœtus. Cette difficulté de mobilisation de la tête serait déjà un point de diagnostic important. Les manœuvres mixtes, celle par exemple préconisée par M. Maygrier dans les présentations du siège et décrite par Loviot sous le nom de manœuvre abdomino-génitale, semblent très légitimées.

La disparition des signes objectifs, après le déplacement, donnerait la certitude absolue du diagnostic, et, dans les cas d'échec des manœuvres, la communication des mouvements du crâne à la masse située au-dessous en montrerait l'origine et le siège.

Ainsi, pendant la grossesse, quelques signes fonctionnels, hydramnios, diminution exagérée du volume de l'utérus, après rupture prématurée des membranes, peuvent faire songer à une malformation. Mais le diagnostic d'ectopie crânienne sera fait par des signes objectifs : le palper mensurateur dans les présentations céphaliques, permettra de percevoir le faible volume de la tête, d'en noter le peu d'étendue des diamètres, et de constater cependant la difficulté de l'engagement artificiel.

Ce même mode d'exploration, combiné au toucher manuel, rendra compte de l'élévation de la présentation, de ses caractères spéciaux, au moins sur une large surface, et de l'interposition entre elle et le segment inférieur d'une masse molle, rénitente, dont la tension augmente avec les tentatives d'engagement.

Enfin, des examens répétés, et des manœuvres de mutation du fœtus, fourniront parfois des sensations différentes.

Malheureusement, bien des difficultés, des causes d'erreur, rendent le diagnostic très délicat. L'excès de liquide amniotique occupe le premier rang parmi les premières, et il est très vraisemblable que dans l'observation de M. Malherbe, où l'utérus contenait huit pintes d'eau, il eût été impossible de constater les différents éléments du

diagnostic. Le palper mensurateur devient alors impraticable, et les signes perçus par le palper bimanuel sont attribués à l'excès de liquide amniotique.

Les causes d'erreur sont nombreuses. Sans parler de la rareté de la notencéphalie qui n'y fait pas songer, on pense plutôt à l'insertion *prævia* du placenta, à un fibrome sous-muqueux, pédiculé ou sessile, du segment inférieur, comme dans l'observation I; ou plus simplement à une présentation pelvienne.

La présentation pelvienne viendra surtout à l'esprit dans les cas d'hydramnios, lorsque le pôle du fœtus, situé au fond de l'utérus, ballotte; mais le siège est moins régulier que la tumeur; sa consistance est spéciale, association de parties dures et molles régulièrement disposées; il n'est ni rénitent, ni fluctuant, et il s'accompagne de petites parties.

Chez les notencéphales, le palper attentif révèle, au niveau du détroit supérieur, l'absence des membres inférieurs, et la présence de la tête; celui-ci combiné au toucher manuel profond et étendu permet, dans la plupart des cas, la perception de la présentation au-dessus de la masse ectopiée.

L'insertion *prævia* du placenta donne au toucher les mêmes sensations d'éloignement de la présentation, de difficulté de perception et d'impossibilité d'engagement; mais les tissus interposés ont une mollesse particulière; ils ne sont jamais rénitents ou fluctuants, et l'expression fœtale n'augmente pas leur tension. Rarement l'augmentation d'épaisseur se manifeste sur toute l'étendue du

segment inférieur. Le col est dévié d'un côté, douloureux. La mobilisation du fœtus ne modifie pas les signes fournis qui persistent quels que soient le nombre des examens et les manœuvres de mutation. Enfin, et surtout, l'hémorragie manque rarement, lorsque l'insertion est centrale ou marginale : c'est certainement là un signe de la plus haute importance, et dans les cas où, comme dans l'observation I, il y a eu pertes pendant la grossesse, les difficultés de diagnostic deviennent insurmontables, les tentatives de mobilisation fœtale ne devant être tentées qu'avec la plus grande prudence.

L'ectopie crânienne peut être confondue avec les fibromes, surtout avec les fibromes pédiculés du segment inférieur. Ceux-ci forment des masses ramollies, ressemblant à s'y méprendre à des tumeurs fluctuantes (Maygrier). Ils sont susceptibles, sauf les fibromes sous-muqueux, de se déplacer et de remonter au-dessus du détroit supérieur. Ils donnent au toucher des sensations rappelant celles que nous avons signalées chez les notencéphales. Mais les fibromes s'accompagnent souvent, pendant la grossesse, de troubles de compression sur les organes voisins, les uns de peu de gravité : pesanteur dans le bas-ventre, gêne dans la marche ou la station debout, constipation, difficulté de la miction et de la défécation ; les autres, plus sérieux : stercorémie, occlusion intestinale, vomissements incoercibles, lésions vésicales, douleurs multiples, troubles circulatoires. Leur présence détermine des hémorragies, surtout dans les premiers mois de la grossesse. Au palper, le plus souvent on perçoit des bosselures indiquant l'exis-

tence de tumeurs semblables sur le corps de la matrice. L'hydramnios n'est pas plus fréquente que d'habitude. Au toucher, la mobilité de la tumeur est nulle ; le ballottement vaginal n'existe pas ; les mouvements fœtaux ne s'y communiquent pas. La version ne modifie pas les sensations. L'examen du fœtus montre en outre un développement normal du crâne, et la mensuration décèle des diamètres en rapport avec l'âge de la grossesse.

Le diagnostic d'ectopie crânienne étant posé, il est impossible d'en déterminer d'une façon précise le siège et la nature. Peut-être pourrait-on obtenir, par un examen très attentif et notamment par la mobilisation du fœtus à l'aide de manœuvres mixtes, quelques renseignements sur le premier point ; mais le second ne saurait être élucidé.

Pendant le travail, la situation est différente, suivant la présence ou l'absence de poche des eaux. La poche des eaux, par son volume, rend le plus souvent le diagnostic très délicat et aussi difficile que pendant la grossesse. Les mêmes moyens d'exploration sont à la disposition de l'accoucheur, et les mêmes causes d'erreur à éviter.

Ici la poche des eaux a une importance considérable ; il importe de la respecter, et il faut être sobre de manœuvres ; aussi, palper et toucher ne seront pratiqués qu'avec la plus grande douceur, et toute tentative de mobilisation fœtale absolument écartée.

Si la poche des eaux est rompue, le diagnostic devient plus aisé ; le palper a encore sa valeur mais est loin d'avoir l'importance du toucher. Celui-ci permet de reconnaître la tumeur, d'en déterminer le siège et la nature, à condition

d'être profond : c'est donc au toucher manuel intra-utérin, avec ou sans anesthésie, qu'il faut avoir recours. Les sensations perçues, les causes d'erreur dans leur interprétation, sont différentes, suivant la présentation et la situation de la tumeur.

Dans les présentations céphaliques, ou bien la tumeur se présente première, ou elle tend à s'engager partiellement avec le fœtus, ou bien elle est remontée dans une des fosses iliaques.

Dans le premier cas, la masse exencéphalique donnera au doigt des perceptions essentiellement variables, suivant son volume et sa constitution ; tantôt elle remplira toute l'excavation ; tantôt au contraire, elle n'en occupera qu'une région. Parfois unilobée, régulière, globuleuse, elle sera dans d'autres circonstances, multilobée, irrégulière, molle, dépressible, donnant la sensation d'empatement. Dans quelques cas, elle s'accompagnera de pulsations isochrones aux révolutions cardiaques du fœtus ; dans d'autres, l'exploration déterminera des mouvements du produit de conception.

Les causes d'erreur sont multiples : on pensera à une poche des eaux, à une bosse séro-sanguine, à une présentation vicieuse, à une hydrocéphalie, à une tumeur du tronc du fœtus.

C'est surtout quand la masse extracrânienne est volumineuse, régulière, fluctuante, que l'on pense à une poche amniotique : l'erreur est surtout facile lorsqu'on n'a pas constaté la rupture antérieure de celle-ci ; et même on peut encore songer à la possibilité d'une poche amniochoriale et à la présence d'un second fœtus.

Mais, dans la notencéphalie, la masse ectopiée n'a pas l'aspect lisse et égal de la poche des eaux ; elle devient aussi plus épaisse, plus rugueuse à la périphérie ; sa consistance est inégale, molle et dépressible en certains points, tendue et ferme en d'autres. Cette tension, plus manifeste au moment des contractions, persiste entre elles, et, à cet instant, il est impossible de percevoir, comme on le fait avec une poche des eaux même volumineuse, la présentation située plus haut.

D'ailleurs le soulèvement de la masse détermine l'écoulement de liquide amniotique, reconnaissable à ses caractères habituels et surtout à la présence de *vernix caseosa* ; les signes de présence d'un second fœtus font défaut, et le toucher manuel profond permet le plus souvent d'atteindre la zone élevée de la région ectopiée, d'en reconnaître les caractères, d'en saisir le pédicule, ou tout au moins de sentir la présentation.

La bosse séro-sanguine est molle, dépressible, plissée. L'ectopie crânienne présente parfois ces caractères ; mais la première ne se forme qu'après la rupture de la poche des eaux ; tandis que la seconde existe antérieurement. La bosse séro-sanguine est rarement très volumineuse ; elle n'empêche pas la perception de la présentation sur une assez large surface ; sa zone d'implantation sur le crâne est considérable ; c'est là que ses diamètres sont maxima. L'ectopie est ordinairement plus volumineuse ; la présentation est difficile à reconnaître, toujours très élevée par rapport à la masse prolabée. La forme de celle-ci est plutôt sphérique, jamais hémisphérique, et la zone d'implan-

tation rarement sessile, ordinairement pédiculée. Dans tous les cas les diamètres maxima sont à une certaine distance du pédicule. Enfin la bosse sanguine ne se tend pas pendant les contractions, alors que la tumeur devient plus ferme ; cet excès de tension est dû à la présence du liquide céphalo-rachidien.

La confusion avec d'autres présentations est rare ; c'est surtout la présentation du siège qui peut la déterminer. Dans l'observation de Depaul, la sage-femme crut reconnaître l'extrémité pelvienne, prenant la tumeur pour le scrotum : les dimensions des ectopies cérébrales permettent le plus souvent d'éviter cette erreur. D'ailleurs les caractères spéciaux du siège, sa forme, sa consistance, la présence de petits membres ne laisseront aucun doute, si l'on pratique le toucher manuel profond.

L'hydrocéphalie présente une assez grande ressemblance » avec la notencéphalie. « La tumeur qu'on a sous le » doigt est liquide, fluctuante ; elle devient plus bombée » au moment des contractions, mais, dans leur intervalle, » elle reste encore tendue (1). » Cette description de l'hydrocéphalie donnée par le Professeur Budin s'applique également au notencéphale ; seulement, dans l'hydrocéphalie, et nous continuons la citation, « la tumeur est » recouverte de cheveux qu'on parvient à sentir avec la » pulpe de l'index, et qu'à la rigueur on pourrait voir avec » un spéculum. En promenant un peu largement le doigt, » on arrive nécessairement sur des îlots osseux, et l'on

(1) TARNIER et BUDIN. — Traité de l'art. des Accouchements, t. IV, p. 26.

» reconnaît quelques larges sutures et des fontanelles.  
» Enfin en combinant l'exploration vaginale avec le palper,  
» on trouve un gros ballon, une outre fluctuante, élastique,  
» au-dessus du détroit supérieur, à travers lequel elle ne  
» pénètre pas. »

Dans la notencéphalie, on ne trouve ni cheveux sur les trois quarts de la tumeur, ni îlots osseux, ni sutures, ni fontanelles, ni, au-dessus du détroit supérieur, de gros ballon, d'outre fluctuante, mais une tête petite, très ossifiée, ayant, en dehors de sa petitesse, ses caractères habituels.

Toutes les tumeurs fœtales peuvent être confondues avec l'ectopie crânienne.

Les tumeurs kystiques du cou sont rarement une cause de dystocie : la tête se présente généralement première. Lorsqu'il y a présentation de la tumeur, l'examen de cette dernière ne donne guère de renseignements ; la perception de bosselures multiples pourrait faire songer à sa nature, mais le toucher manuel profond, intra-utérin, nous indiquera le siège sur les parties antérieure et latérale du cou.

Les tumeurs abdominales ; l'ascite ; la dégénérescence polykystique du rein ; les tumeurs sacro-coccygiennes se présentent rarement premières pendant l'accouchement : la situation de la tête, l'orientation du fœtus, par le palper, mettent sur la voie du diagnostic ; mais c'est encore l'exploration interne qui nous fournira le plus de renseignements.

On ne confondra pas la notencéphalie avec un placenta prævia : les sensations au toucher sont très différentes, et

l'absence de toute hémorragie empêche même d'y songer.

Lorsque la tête et la tumeur s'engagent ensemble, le diagnostic se fait comme précédemment. Si le siège de la tumeur fait éliminer la bosse séro-sanguine, la perception très nette et normale des sutures et des os du crâne écartera le diagnostic d'hydrocéphalie et celui de tumeur de l'abdomen et du siège. On éliminera de même l'hypothèse d'une seconde poche des eaux ou d'un kyste du cou.

L'erreur est surtout possible avec l'insertion basse du placenta et les fibromes sous-muqueux du segment inférieur. L'absence d'hémorragie; la consistance ferme, parfois fluctuante; l'aspect régulier, la forme globuleuse de la tumeur feront rejeter la première hypothèse dans laquelle les écoulements sanguins sont presque fatals, la consistance molle, la tension nulle, l'aspect tomenteux et irrégulier.

Les fibromes sous-muqueux sont très mous, parfois fluctuants, sans écoulement de sang; le diagnostic ne sera possible que par le toucher intra-utérin qui indiquera la zone d'insertion de l'ectopie sur le crâne et non sur l'utérus.

Lorsque la tumeur reste au-dessus du détroit supérieur, la déflexion de la tête fait passer en revue toutes les causes de la présentation de la face; c'est seulement après élimination des plus fréquentes: obliquité utérine, rétrécissements pelviens, insertion basse du placenta, qu'on pense peut-être, et par hasard, aux monstruosité. L'accoucheur est alors facilement trompé, surtout quand quelque cause

de dystocie s'ajoute à la principale. Et cependant il suffirait de recourir, comme dans les cas précédents, au toucher profond, pour sentir la masse cérébrale ectopiée. La petitesse de la tête favorise d'ailleurs ici considérablement l'exploration interne et la perception de la tumeur. Cette perception peut déterminer les mêmes erreurs d'interprétation que plus haut; on les évitera de la même façon.

La sensation du pédicule crânien pourrait faire songer à une monstruosité double; l'absence de signes par la palpation, et les caractères de la tumeur nous autoriseront à ne pas nous y arrêter.

Dans les cas de présentation du siège, le diagnostic de la monstruosité se fait de la même manière que pendant la grossesse; il est donc à peu près impossible. L'arrêt de la masse exencéphalique, après l'engagement de la tête, se reconnaîtra facilement par la difficulté d'extraction de cette dernière et la sensation par exploration interne du pédicule et de la tumeur elle-même.

Le diagnostic du siège exact de la tumeur, quelle que soit la modalité d'engagement, sera assez difficile à préciser. Le toucher permettra cependant de reconnaître la plus grande partie de la voûte du crâne, les sutures, les fontanelles, et de déterminer ainsi la zone d'implantation sur l'occipital.

Quant à la constitution de la tumeur et la détermination de l'importance de la substance cérébrale ectopiée, on ne peut la soupçonner avant la naissance; l'exploration de la région antérieure du crâne, possible avec une présentation de la face; la petitesse de la tête, seront les

seuls éléments sur lesquels on pourra fonder le diagnostic.

Après la naissance, le diagnostic devient plus aisé. Immédiatement après l'accouchement, on ne peut pas ne pas reconnaître une ectopie occipitale ; le siège du pédicule sur la région postérieure du crâne ne permet pas la confusion. Lorsque ses dimensions sont considérables et qu'il s'étend vers la région pariétale, on hésite alors entre un podencéphale et un notencéphale. De même, l'implantation à la partie tout inférieure de la nuque, avec prolongement sur la colonne vertébrale, rend l'hésitation très légitime entre la notencéphalie et l'iniencéphalie ; la dissection seule nous éclairera.

Plus tard, on ne confondra pas l'ectopie cérébrale avec le céphalématome, les kystes dermoïdes, l'encéphalocèle traumatique.

Tous ces diagnostics ont été exposés magistralement par les auteurs qui se sont intéressés à la question de l'encéphalocèle congénitale, notamment MM. Berger (1), Kirrison (2) et Chipault (3), et nous nous contenterons ici de les résumer.

a) Le *céphalématome* est congénital ; mais son lieu d'élection est latéral ; il s'observe le plus souvent au niveau de la bosse pariétale et surtout à droite ; il n'est

(1) BERGER. *Revue de Chirurgie*, t. X, p. 305, 1890.

(2) KIRRISSON. *Traité des maladies chirurgicales d'origine congénitale*, p. 65, 1898.

(3) LE DENTU ET DELBET. *Traité de Chirurgie*, t. IV, p. 865, 1897.

pas pédiculé, ni réductible; à sa base, il existe un bourrelet osseux caractéristique.

b) Le *kyste dermoïde* peut se développer, quoique rarement, dans la région occipitale. Il est quelquefois adhérent aux parties profondes, et l'on sent, au niveau de son insertion sur le crâne, un rebord osseux simulant une perforation. La tumeur kystique peut être aussi transparente et se tendre dans les efforts et les cris.

On comprend que le diagnostic avec la notencéphalie soit alors hésitant. Mais on se rappellera que le kyste est toujours sessile, tandis que la tumeur encéphalique affecte plutôt la forme pédiculée. La peau qui recouvre le kyste n'a pas non plus la minceur extrême qui s'observe dans les enveloppes de la tumeur extracrânienne. D'autre part les phénomènes de compression manquent lorsqu'on comprime le kyste. Enfin, les kystes congénitaux sont rares au niveau de la région occipitale; d'ailleurs ils ne se développent souvent que dans les premières années qui suivent la naissance, alors que la notencéphalie existe d'emblée.

c) L'*encéphalocèle traumatique* remonte parfois au moment même de la naissance, succédant à une application de forceps. Cette tumeur atteint le volume d'une tête d'enfant; elle est fluctuante, non compressible, non pulsatile, située au niveau d'une perte de substance osseuse. Son siège diffère de celui de la masse ectopiée dans la notencéphalie. Cette dernière occupe la ligne médiane, à la partie postérieure du crâne; tandis que l'encéphalocèle traumatique siège surtout dans les régions latérales, au niveau du frontal et du pariétal.

Les caractères de l'orifice sont aussi différents : dans la notencéphalie, l'orifice est régulier, arrondi ou ovale ; dans l'encéphalocèle acquise, l'orifice affecte la forme d'un trait de fracture longitudinale.

Quel que soit le moment de l'examen, le diagnostic du degré d'ectopie est plus délicat. Nous en avons admis deux groupes : le premier est constitué par l'encéphalocèle, dans laquelle la substance cérébrale n'est herniée qu'en faible quantité ; le second, par la notencéphalie, dans laquelle une grande partie des centres nerveux est en dehors.

La distinction entre ces deux degrés est excessivement difficile, et la plus grande confusion à ce sujet règne dans les observations, ainsi que le prouve la statistique de Larger (1). C'est surtout aux déformations extérieures du crâne qu'il faut prêter attention. L'aplatissement de ses régions antérieures, associé au prognathisme, indiquant un degré plus ou moins accusé de microcéphalie, fera supposer qu'une assez notable partie de l'encéphale s'est développée hors du crâne, dans la tumeur.

Dans les cas où la tête garde sa configuration normale, le volume de la tumeur a de l'importance : il ne saurait s'agir de notencéphalie, lorsque la masse n'atteint que le volume d'une mandarine ou d'une orange. Les grosses tumeurs seules prêtent à confusion. Alors l'aspect de la

(1) LARGER. — De l'exencéphale. *Arch. gén. de Méd.*, 6<sup>me</sup> série, t. XXX, p. 77, 1877.

tumeur ne suffit pas à nous en indiquer le contenu, et l'importance du prolongement que les centres nerveux envoient dans sa cavité. Le degré de diminution des différents diamètres céphaliques a de la valeur.

D'après M. Berger, il est difficile de reconnaître à quelle variété d'ectopie cérébrale on a affaire, et de classer la tumeur parmi les méningocèles, les hydrencéphalocèles ou les encéphalocèles. Suivant lui, les *Méningocèles* sont des tumeurs égales, généralement pédiculées ; sans bosselures ; fluctuantes ; diminuant de volume par la pression, en occasionnant des phénomènes cérébraux : cris, vomissements, convulsions et stupeur. Pendant le sommeil, la tumeur diminue de volume ; elle augmente et se tend par les efforts.

Les *Hydrencéphalocèles* présentent une irréductibilité complète, une indolence dans la compression qui ne donne lieu à aucun symptôme cérébral. Pas de tension dans l'effort. Absence de pulsations. Les hydrencéphalocèles s'accroissent rapidement ; la tumeur dans l'encéphalocèle au contraire se modifie peu.

Les *Encéphalocèles proprement dites* (ectopie insuffisante pour constituer une notencéphalie), sont plutôt sessiles, donnant dans une première période les signes habituels des méningocèles ; une fois développées, elles sont molles, indolentes, le plus souvent pâteuses et sans fluctuation. Elles diminuent dans le repos et peuvent parfois se réduire ; elles augmentent dans les efforts. Une pression légère n'occasionne pas de douleur ; une pression plus forte amène des symptômes cérébraux : dilatation pupillaire,

strabisme, perte de connaissance, paralysies, anesthésie; rarement vomissements et convulsions. Battements isochrones aux pulsations cardiaques.

Encore d'après M. Berger, on ne peut pas accorder beaucoup de confiance aux caractères distinctifs qui sont mentionnés dans les descriptions classiques. La forme de la masse exencéphalique, ne saurait être invoquée pour établir un diagnostic. L'étroitesse du pédicule n'exclut pas la possibilité de la pénétration du cervelet ou du cerveau dans la tumeur. On ne saurait donc considérer cette disposition comme spéciale aux méningocèles. Quant à la forme uni ou bilobée, plus ou moins globuleuse, plus ou moins régulière, elle dépend de conditions anatomiques, mais elle ne peut renseigner sur la nature des organes qui y sont contenus. La transparence, notée comme une preuve que la tumeur ne contenait que du liquide, est un signe trompeur. Il en est de même de la fluctuation : toutes les encéphalocèles, ou presque toutes, renferment une certaine quantité de liquide qui suffit à leur donner les apparences de la fluctuation. L'empâtement et la consistance molle et dépressible indiquent plutôt l'épaississement des enveloppes et leur infiltration gélatineuse, que la présence d'une masse cérébrale dans leur intérieur.

Il nous reste quatre signes excellents : la réductibilité ; les phénomènes cérébraux déterminés par des pressions sur la tumeur ; l'expansion de celle-ci dans les efforts ; et les battements isochrones au poulx ; mais leur constatation est loin d'être la règle.

La *réductibilité* peut manquer, même dans les ménin-

gocèles. Si donc une hernie cérébrale est en grande partie réductible, on ne saurait conclure qu'elle ne renferme pas de substance nerveuse ; on ne peut de même affirmer, quand elle n'est pas réductible, qu'elle appartient à la catégorie des hydrencéphalocèles.

Les *phénomènes cérébraux* dus à des pressions exercées sur la tumeur sont eux-mêmes d'une interprétation difficile, car ils peuvent tenir à l'augmentation de la pression intra-crânienne résultant de la réduction du liquide contenu dans la poche méningée, ou bien à l'action directe de la compression exercée sur les parties des centres nerveux ectopiés. Leur recherche, d'ailleurs, ne saurait être faite avec trop de ménagements. L'absence de tout accident de compression ne saurait faire exclure la présence de substance cérébrale dans la tumeur.

L'*expansion* dans les efforts est un signe commun, d'après Spring, aux méningocèles et aux encéphalocèles pures. Il manque dans la notencéphalie, ainsi que les pulsations artérielles.

Nous pouvons donc conclure avec M. Berger que l'insuffisance des caractères différentiels laisse le diagnostic hésitant, en général, entre les diverses variétés d'exencéphales : cela tient à ce que les limites qui séparent celles-ci sont moins marquées qu'on n'a voulu l'établir, et que, même les pièces en mains, il est souvent difficile d'établir la nature exacte des parties qui les constituent. L'examen anatomique lui-même ne peut pas toujours décider si la tumeur doit être classée dans l'une ou l'autre variété. Il n'est donc pas étonnant que les caractères cliniques ne

viennent pas confirmer une distinction qui n'existe pas entre les faits anatomiques.

Pour établir avec quelque vraisemblance l'importance de la masse encéphalique contenue dans la tumeur, son siège originel et ses connexions, on se guidera sur le point d'implantation du pédicule et sur la situation de l'orifice osseux qui lui correspond. On sait, en effet, que les hernies antérieures renferment les lobes frontaux, les sus-occipitales, les lobes occipitaux ; les sous-occipitales, de préférence le cervelet ; que les orifices occupant à la fois les régions supérieure et inférieure à la protubérance occipitale externe donnent passage à une partie du cervelet et des lobes postérieurs du cerveau, parfois aux tubercules quadrijumeaux, et même à la protubérance.

---

## PRONOSTIC ET CONDUITE A TENIR

**Pronostic.** — Les notencéphales naissent tantôt à terme, tantôt prématurément. Dans ce dernier cas, ainsi que nous l'avons dit ailleurs, l'expulsion se produit à des époques de la grossesse excessivement variables, au sixième, septième, huitième ou commencement du neuvième mois.

La mort du fœtus est rare pendant la grossesse. Dans toutes nos observations, sauf une (obs. IX), l'auscultation était positive, au début du travail. Celui-ci a une influence plus fâcheuse. La compression de la masse ectopée, par la filière pelvi-génitale, détermine des troubles graves, parfois mortels (obs. VI, XII, XV). Sa rupture paraît avoir un rôle prépondérant dans la manifestation de ces accidents.

Le plus souvent, l'enfant naît vivant, fait quelques mouvements respiratoires, et meurt. Il en fut ainsi dans notre observation personnelle et dans les suivantes : obs. V, VII, VIII, XI, XVII.

Dans ces différentes observations, l'enfant vécut de quelques minutes à un jour, ne présentant aucun trouble spécial : une fois seulement, Depaul et Houel (obs. XVII)

signalent l'existence de continuelles convulsions. Dans le cas de Blot, la sensibilité était intacte sur toute la surface du corps, ainsi que dans la peau de la tumeur. « Quand  
« on le piquait, l'enfant faisait entendre une sorte de petit  
« aboiement. L'éther, placé sous les narines, semblait  
« impressionner désagréablement la membrane pituitaire.  
« Les paupières étaient restées fermées. Le mouvement  
« de succion se faisait énergiquement. » (obs. VII).

Quel est la cause de cette mort ? Est-elle due aux complications du travail ? Ou bien, y a-t-il pour le notencéphale inaptitude à la vie ? Ces deux sortes de causes peuvent être invoquées, et aucune ne saurait répondre à tous les cas.

La survie est quelquefois plus longue. L'enfant vécut six jours dans l'observation de de Rothschild (obs. X) ; treize dans celle de Ferreira (obs. XIII) ; seize dans celle de Petit (obs. XIX) ; cinquante et un jours enfin dans celle de Larger (obs. XVIII). Le premier prenait facilement chaque jour une quantité de lait stérilisé, variant de 300 à 400 grammes, qu'il digérait bien. Le dernier avait de la contracture des membres inférieurs et de faibles convulsions, seulement à la dernière période de la vie. Les deux autres ne présentaient rien de particulier.

Enfin, d'après Geoffroy Saint-Hilaire, un notencéphale aurait vécu 26 ans, conservant toutes ses facultés intellectuelles (obs. IV). On peut se demander, surtout en l'absence de toute autopsie, s'il ne s'agissait pas plutôt ici d'une encéphalocèle.

Les notencéphales sont donc voués à une mort fatale, à

brève échéance ; et, même lorsqu'ils survivent aux traumatismes de l'accouchement, ils succombent au bout de quelques jours, malgré le bon fonctionnement apparent de leur organisme. Des infections secondaires, des traumatismes ont pu être invoqués dans quelques cas (obs. X) ; le plus souvent la cause échappe.

**Conduite à tenir.** — Pendant la grossesse, l'expectation s'impose. On peut se demander quelle présentation est préférable, et si, dans les présentations du sommet, il ne faut pas avoir recours à la version par manœuvres externes. La rareté de la dystocie semble contre-indiquer cette intervention. Toutefois, la facilité avec laquelle la tête se défléchit, lorsque la tumeur est volumineuse et ne se présente pas franchement au détroit supérieur, et l'absence de troubles pendant l'accouchement avec les présentations du siège, font préférer ces dernières, et autorisent, toutes les fois où le diagnostic est ferme, la version pelvienne par manœuvres externes.

Pendant le travail, avant la rupture de la poche des eaux, on évitera un toucher intempestif, toute intervention pouvant la déterminer. Au moment de la rupture, il importe de pratiquer le toucher manuel profond, et, dans tous les cas d'engagement simultané de la tête et de la tumeur, ou de présentation de la face, d'exécuter la version podalique par manœuvres internes, si l'état de la dilatation le permet. Lorsque celle-ci est insuffisante, la version par manœuvres mixtes sera tentée.

Les manœuvres classiques de substitution du sommet à

la face seront abandonnées. D'ailleurs, elles seraient impraticables, notamment le procédé préconisé par M. Pinard.

La rupture prématurée des membranes, le tétanisme utérin, l'engagement profond de la face contre-indiquent ces interventions. Alors l'expectation ne devra pas être de longue durée, pour éviter à la mère les fatigues causées par l'excès de longueur du travail, et les complications graves qui en peuvent être les conséquences. Il faut, suivant les conseils de MM. Budin et Demelin, « agir dans » l'intérêt seul de la mère, employer les opérations les » moins dangereuses pour elle, fussent-elles mutilatrices » pour le fœtus, dont la mauvaise conformation compromet » par elle seule, au plus haut point, la survie extra- » utérine (1) ».

Voici pourquoi les applications de forceps sur la face nous paraissent dangereuses. Il faut leur préférer la ponction de la tumeur, qui détermine l'accouchement spontané, et les réserver aux seuls cas où, malgré cette ponction, l'accouchement ne se terminerait pas.

Après la naissance, il ne saurait être question ici, comme pour certaines encéphalocèles, d'intervention chirurgicale.

---

(1) TARNIER et BUDIN (*loc. cit.*), t. IV, p. 80.

## OBSERVATIONS

---

### Observation I

(Personnelle)

M<sup>me</sup> B., V geste, entre à la Maternité hospitalière de l'Hôtel-Dieu de Nantes, le 2 octobre 1902, pour y accoucher.

Agée de 28 ans, sans antécédents physiologiques et pathologiques intéressants, elle a eu trois grossesses normales. Les accouchements furent lents et se terminèrent par des applications de forceps. La dernière grossesse fut interrompue à huit mois, sans cause appréciable : expulsion spontanée.

Les quatre enfants vivent et ont été nourris au sein.

La mère allaitait au début de la grossesse actuelle et n'en peut fixer la date : perception des mouvements actifs en mai 1902.

Grossesse normale jusqu'en septembre. Alors, brusquement, écoulement de sang en assez faible quantité, pendant quelques jours ; pas de contractions utérines.

M<sup>me</sup> B. est de petite taille (1<sup>m</sup>45). Le squelette est bien conformé : des varices de second degré sillonnent les membres inférieurs ; pas d'albumine dans les urines.

Le ventre est volumineux, en antéverson ; la circonférence passant par l'ombilic et la cinquième lombaire mesure 95<sup>cm</sup>.

Les parois abdominales ont une faible épaisseur et une tonicité médiocre.

L'utérus régulier, mais très développé, est oblique de haut en bas, de droite à gauche. Sa hauteur au-dessus du pubis est de 37<sup>cm</sup>. Il y a hydramnios considérable. Le fœtus se présente en O I G T, la tête paraît petite, ballotte au-dessus du détroit supérieur et ne déborde pas en avant le bord supérieur du pubis ; la mensuration, suivant le procédé de M. Perret, donne :

$$O F = 8, 9$$

$$Bi P = 6, 4$$

En essayant l'engagement suivant la méthode Pinard-Müller, on éprouve de la résistance malgré l'absence de saillie du pariétal antérieur en avant du pubis. L'auscultation est positive. Le maximum des bruits du cœur, normaux et réguliers, s'entend à gauche de la ligne médiane, au niveau de l'ombilic. Vulve et périnée normaux.

Vagin granuleux. Col de l'utérus en éteignoir, oblique en avant, orifice externe situé au niveau du détroit inférieur entr'ouvert ; col déhiscent. Ramollissement complet du museau de tanche. Segment inférieur épais, régulier. Pas de présentation accessible. Par le palper combiné au toucher, on trouve une masse molle, rénitente, dont la tension augmente avec l'intensité de l'expression. Des tentatives d'engagement exécutées par un aide ne permettent pas la perception de la tête à travers le segment inférieur.

Bassin rétréci, aplati d'avant en arrière au détroit supérieur. Diam. Pr. sous-pubien : 105<sup>mm</sup>. Sacrum très concave en avant ; promontoire peu élevé. Symphyse haute de 33<sup>mm</sup>, légèrement oblique en bas et en arrière, d'épaisseur peu considérable.

On porte le diagnostic de bassin annelé, légèrement rétréci (Pr. pubien minimum, 90<sup>mm</sup> environ) d'avant en arrière avec fœtus petit et peut-être insertion basse du placenta.

Le 14 octobre, le ventre est encore plus volumineux, la grande circonférence mesure 97<sup>cm</sup>, la hauteur de l'utérus au-dessus du pubis est de 40<sup>cm</sup>. Œdème et circulation complémentaire dans la région hypogastrique.

Même présentation et position : le palper mensurateur donne OF = 90<sup>mm</sup>, Bi P = 65<sup>mm</sup> ; les tentatives d'engagement restent infructueuses malgré le petit volume de la tête. Il existe entre elle et le segment inférieur une masse rénitente, fluctuante même, qui se tend pendant les manœuvres d'expression.

Par le toucher manuel on perçoit en arrière la présentation élevée et difficilement accessible.

Bruits du cœur du fœtus bons.

24 octobre, la malade a eu quelques coliques; mêmes présentation et position ; la tête paraît moins fléchie, la mensuration plus difficile : OF mesure 93<sup>mm</sup>, d'où l'on évalue Bi P à 68<sup>mm</sup>.

Au toucher manuel les sensations ne sont plus les mêmes : par le toucher seul, sans palpation, le segment inférieur paraît très épais à gauche et moins à droite ; aucune présentation ; à gauche une masse rénitente qui semble légèrement mobile lorsqu'on tente le ballottement vaginal. Par expression abdominale on augmente la tension de cette masse en même temps que l'on rend la tête accessible à droite.

Par palper et toucher combinés, on perçoit également la masse à travers les parois abdominales près de la région occipitale du fœtus. L'hypothèse d'un fibrome sous-muqueux pédiculé est émise, mais avec les plus grandes réserves.

Le dimanche 26 octobre, la femme entre en travail à 5 heures du matin. Elle ne prévient la sage-femme de garde qu'à une heure du soir.

L'interne du service fait le diagnostic OIGP et trouve les bruits du cœur du fœtus accélérés.

Dilatation de deux frans; énorme poche des eaux; présentation inaccessible.

Les douleurs s'accroissent. Vers quatre heures et demie, elles deviennent subintrantes. Rupture spontanée des membranes; écoulement considérable de liquide, environ deux litres; dilatation complète; présentation haute de la face en MIDA; tête incomplètement défléchie; le front se trouve au centre de l'excavation. Bruits du cœur du fœtus très accélérés.

On prévient alors le chef de service : mais, avant son arrivée, rupture brusque d'une poche, écoulement d'un liquide séro-sanguinolent évalué à 300 grammes environ : et aussitôt expulsion de la tête suivant les diamètres sous-naso-bregmatique et lambdoïque. La tête n'est pas complètement dégagée, le périnée bombe encore. On s'aperçoit de la présence d'un pédicule à la région occipitale donnant naissance à une tumeur du volume des 2/3 de la tête du fœtus environ. Elle est expulsée spontanément aux contractions suivantes.

Délivrance normale 55 minutes plus tard : le placenta se présente par son bord. Il pèse 540 grammes, et n'a aucune altération. Les membranes sont intactes : le chorion séparé de l'amnios : la déchirure du sac membraneux est régulière. En un point sa distance au bord placentaire atteint à peine trois centimètres.

Suites de couches apyrétiques. La malade sort au treizième jour : l'utérus est régulier, légèrement volumineux.

L'enfant, sitôt la naissance, fait quelques mouvements respiratoires et meurt peu après. Il est du sexe féminin, long de 47 centimètres et pèse 3.310 grammes. Il ne présente aucune malformation apparente sur le tronc et les membres : seule la tête, considérablement diminuée de volume, est malformée : le front est aplati, fuyant, les arcades orbitaires rejetées en arrière, la voûte crânienne moins convexe que normalement.

Les diamètres sont les suivants :

|                  |                  |
|------------------|------------------|
| O M = 111 mm     | Sous O F = 94 mm |
| Sus O M = 113 mm | Bi P = 70 mm     |
| O F = 91 mm      | Bi T = 66 mm     |
| Sous O B = 82 mm | S. M. B = 82 mm  |

La face est régulière.

A la partie postérieure du crâne, se trouve la tumeur reliée à l'occipital par un pédicule dont la circonférence mesure 11 centimètres et s'étend d'un centimètre environ du lambda à la naissance du cou. Longue de 94 millimètres, large de 103, elle tombe sur le dos de l'enfant à la façon d'un chignon de femme. Formant une masse flasque et molle, elle laisse prévoir une bilobation interne.

Recouverte sur toute sa surface de peau, elle présente des cheveux sur le pédicule et dans son quart antérieur. Le reste de la surface est glabre, et la peau, facile à plisser, va en s'amincissant d'avant en arrière. Il n'y a nulle part trace d'ulcération.

A la partie postéro-inférieure, un orifice de quatre centimètres environ. La surface du tégument externe est considérable par rapport au volume de la tumeur et de nombreux plis cutanés existent à la partie la plus déclive.

A la palpation, l'ectopie crânienne est molle et présente deux masses un peu plus fermes, la gauche plus volumineuse que la droite, ayant à peu près chacune les dimensions d'une mandarine.

L'autopsie est pratiquée 24 heures après la naissance par M. le docteur Moissard, alors interne des hôpitaux.

La tumeur examinée sur une section perpendiculaire à la surface se compose de peau, recouvrant une masse spongieuse

épaisse d'un centimètre et demi environ, trabéculaire et très vasculaire. Au centre, deux masses nerveuses, rappelant les circonvolutions cérébrales et séparées l'une de l'autre par une membrane identique à la faux du cerveau.

1<sup>o</sup> La peau, très épaisse et très ferme au niveau du pédicule, plissée et couverte de poils en cette région, diminue d'épaisseur en s'en éloignant et devient extrêmement mince à l'extrémité postéro-inférieure.

2<sup>o</sup> La couche sous-jacente présente de grandes lacunes infiltrées de sérosité et de sang. En arrière, les lacunes sont considérables, et en distendant la poche avec du liquide, on donne à la tumeur un volume double de celui qu'elle avait auparavant.

3<sup>o</sup> Les masses nerveuses, recouvertes d'une fine toile analogue à la pie-mère, sont en contact direct avec la couche précédente. Elles ont tous les caractères des lobes occipitaux.

A l'union du pédicule et de la tête, les téguments de la tumeur se continuent avec ceux du crâne : les deux autres couches pénètrent dans la cavité crânienne par un orifice situé sur l'écaille de l'occipital, à un centimètre environ du bord postérieur du trou occipital, exactement sur le plan médian du corps : les dimensions de cet orifice sont, dans le sens antéro-postérieur, 28 millimètres, dans le sens transversal, 22 millimètres. Les bords en sont lisses et réguliers et la dissection y est très pénible par suite de l'adhérence très intense de la partie superficielle de la couche moyenne de la tumeur.

L'intérieur du crâne contient la portion antérieure du cerveau : on distingue les lobes frontaux et la plus grande portion des pariétaux et des temporaux : l'état du ramollissement de la masse encéphalique rend d'ailleurs l'examen très difficile.

On ne trouve pas le cervelet :

Les nerfs crâniens existent tous et semblent avoir leur trajet habituel.

Les centres nerveux intracrâniens, la tumeur et la moelle épinière sont placés après dissection dans une solution de formol et malheureusement perdus par suite d'une erreur du personnel.

### Observation II

SANDIFORT. — Mus. Anatom.

Fœtus non à terme, exencéphale, présentant une hernie ombilicale. Face analogue à celle d'un vieillard, mais bien conformée. Presque pas de cou ; tête très déprimée. Les os du crâne semblent être comme chez les autres exencéphales, et, ceux qui constituent la partie supérieure de la voûte crânienne, font défaut. A la partie postérieure de la tête, pend un sac qui contient une partie du cerveau.

Le commencement du cordon ombilical est très développé. Le sac péritonéal fait hernie à travers un orifice laissé entre les muscles de l'abdomen et qui livre passage aux vaisseaux ombilicaux. Dans ce sac est contenu une portion assez considérable des viscères abdominaux.

### Observation III

(RÉSUMÉE)

RATHKE. — Deutsches arch. f. d. Physiol. Halle. 1822.

Il s'agit d'un monstre de 7 mois, du sexe féminin, dont les parents sont bien portants. La tête de ce monstre ressemblait à celle d'un crapaud. A l'occiput s'attachait le pédicule d'un sac

presque plus gros que la tête entière et qui avait la forme d'une énorme poire. Sur ce sac il y avait une couronne de cheveux de la largeur d'un doigt. A l'intérieur, outre une certaine quantité d'eau, on trouvait le cervelet considérablement développé ; dans le crâne, le cerveau tout seul.

Le fœtus présentait de plus de nombreuses anomalies. Le bras gauche était plus court que le droit ; l'avant-bras manquait et une sorte de long carpe s'attachait au bras. Le pied droit était un pied-bot. Thorax déformé. La paroi abdominale avait subi une éviscération, et dans la région ombilicale existait un énorme sac logeant une très grande partie des viscères abdominaux.

#### Observation IV

GEOFFROY SAINT-HILAIRE. — *Rev. méd.* Paris, 1829.

L'auteur cite l'exemple d'un Russe d'une famille distinguée qui, tout récemment, a vécu notencéphale jusqu'au delà de 26 ans. Né dans la religion catholique, on refusa de lui conférer la prêtrise. Son cerveau pendait sur le dos, un peu plus à droite qu'à gauche ; un de ses yeux était tirailé dans son orbite, et son visage était tellement enlaidi par d'autres irrégularités qu'il se vit obligé de s'interdire l'usage des lieux publics, puisqu'il était devenu un objet d'horreur pour les femmes enceintes. Malgré cela, il conservait toutes ses facultés intellectuelles.

#### Observation V

Natalis GUILLOT. — *Expérience* Paris, 1838

Enfant sexe féminin, à terme. Mère bien portante et n'ayant éprouvé aucun accident pendant le cours de sa gestation. Né à

7 heures du matin, il a respiré jusqu'au soir et a vécu 12 heures environ; ses membres se sont agités; aucun mouvement de succion; pas d'évacuation alvine. Membres parfaitement conformés; rien à signaler du côté des organes qui tous sont normaux.

La tête se partageait en deux parties: l'une antérieure composée de la face assez bien conformée en apparence, sur laquelle il n'y avait aucune division intermaxillaire; l'autre postérieure, offrant une tumeur volumineuse.

Au-dessus de l'arc des sourcils et de la racine du nez, la forme de la tête se déprimait brusquement et s'étendait en une espèce de surface presque aplatie ou très peu voûtée, depuis le bord antérieur de l'os frontal jusqu'en arrière des pariétaux. Cette surface était recouverte de cheveux très fins.

La tumeur, recouverte également de cheveux, était plus volumineuse que la tête d'un enfant d'un an. Elle se renflait en arrière, laissant voir sur sa ligne médiane un raphé fort apparent; elle naissait par une sorte de pédicule de la partie postérieure de la tête dans la région occipitale, et se renflait ensuite. En retombant sur le dos, elle entraînait par son poids la tête de l'enfant, et forçait ainsi la face à changer de direction et à regarder en haut. Mobile dans tous les sens, la pression y déterminait une fluctuation très sensible au travers de ses minces parois. Couleur rouge violacé.

Les téguments cutanés qui recouvrent cette tumeur s'aminçissent en s'éloignant du crâne; à la partie la plus déclive, ils ne formaient qu'une enveloppe excessivement mince et presque transparente; c'est surtout le derme qui avait diminué d'épaisseur. L'incision de la tumeur sur le raphé fit voir qu'elle était revêtue de la peau et des téguments sous-crâniens de l'encéphale (épiderme, derme et membrane fibreuse se continuant

par l'ouverture du crâne avec la dure-mère dont elle est le prolongement). On trouve la membrane arachnoïde lisse et brillante à la surface de cette dure-mère extra-crânienne ; parallèlement à elle, le second feuillet arachnoïdien continue avec le feuillet interne de l'arachnoïde du rachis. Tout à fait au-dessous et en dedans de cette membrane séreuse : très riche réseau vasculaire enveloppant la matière cérébrale.

La tumeur était séparée en deux parties latérales par un prolongement fibreux très mince né de l'apophyse cristagalli et se terminant en filaments rares et irréguliers à quelques centimètres au delà de l'orifice anormal.

Cette séparation médiane devient également apparente dans les régions postérieures, lorsqu'on sépare les adhérences qui attachent faiblement chaque partie latérale à l'autre. On voit alors que ce raphé divise deux poches apparaissant sous la forme d'un énorme paquet vasculaire. Chacune d'elles est irrégulièrement conformée. Antérieurement, elles se prolongent toutes deux, côte à côte, dans l'étroite cavité du crâne ; postérieurement elles franchissent une large ouverture anormale située entre l'atlas, la voûte du crâne et les apophyses mastoïdiennes, et s'étendent en arrière, retombant à plus d'un décimètre de la partie la plus reculée de la tête.

Au-dessous de ces deux poches en existe deux autres ; de faibles adhérences les unissent aux points de contact. Séparées comme les précédentes sur la ligne médiane, moins volumineuses quoiqu'aussi vasculaires ; elles sont tout à fait extra-crâniennes.

C'est dans ces quatre poches irrégulières qu'était la partie supérieure de l'axe cérébro-spinal. Toutes quatre contenaient de la sérosité et une matière solide déposée sur toute la paroi interne de la membrane vasculaire.

Le prolongement rachidien, parfaitement organisé dans son trajet vertébral, diminue de volume au niveau du bord supérieur de la première vertèbre. Au lieu de se prolonger sur la surface basilaire, en avant, cet organe se recourbe en arrière par dessus l'arc de la vertèbre et sort du crâne en arrière. Cet organe marche vers la tumeur en s'amincissant de plus en plus et après un trajet de 4 centimètres environ hors du crâne, il s'y termine dans les deux poches intérieures.

Le prolongement rachidien cesse de présenter ses deux colonnes grises à l'instant où il se recourbe en arrière ; mais il ne perd pas son raphé qui le suit jusqu'à ce qu'il s'éteigne dans les poches auxquelles il aboutit. Au-dessus de l'arc de la première vertèbre, plus de traces de pyramides antérieures et d'entrecroisement, ni de pyramides postérieures ; pas de corps olivaires ni pont de Varole.

Ce sommet du prolongement vertébral est conique, composé de matière blanche et se termine par deux filaments irréguliers qui se jettent et se perdent dans la matière qui remplit en partie chaque poche inférieure.

Aucune expansion du prolongement rachidien vers les poches supérieures, de sorte que celles-ci, quoique contenant de la matière nerveuse, sont indépendantes du système nerveux.

Le liquide très abondant dans les poches supérieures était de la sérosité. La matière solide, blanchâtre, nacréée, est disposée en couches variables en épaisseur à la surface interne de chaque poche. Au microscope, on reconnut que cette matière encéphalique amorphe était composée de deux matières bien distinctes par leur organisation : l'une était une pulpe résultant de la réunion de particules irrégulières à peu près analogues à celles qui composent ordinairement en partie la pulpe cérébrale ;

l'autre était formée par l'assemblage de mille filets composés de filaments disposés en ligne droite, anastomosés les uns avec les autres, et semblables aux filets anastomosés du plexus nerveux.

Dans cet amas se perdaient la plupart des nerfs dont on va parler.

Un nombre infini de petites artères plonge et se répand dans cette substance nerveuse si singulièrement disposée, et la retient adhérente à l'enveloppe qu'elles forment autour d'elle.

Dans ce feutrage des fibres se terminaient évidemment le prolongement rachidien et les nerfs crâniens, et on pouvait le considérer comme une expansion de chacun de ces organes.

Aucun des nerfs crâniens ne manquait. Chacun d'eux se rendait, avec ses divisions normales, aux parties extra-crâniennes destinées à le recevoir; mais tous offraient certaines particularités.

*Première paire.* — Ils se terminent dans la partie antérieure et inférieure de chacune des deux poches supérieures, après un court trajet.

*Deuxième paire.* — Ils aboutissent à la partie inférieure et antérieure des mêmes poches, derrière les précédents et après un court trajet. Le chiasma normal est ici représenté par un léger prolongement cellulaire transversal.

*Troisième paire.* — Elle se prolonge sur la base du crâne au-dessous des deux poches supérieures; sort par l'orifice anormal situé entre l'atlas et l'occipital, se continue au-dessus des poches inférieures, serrée entre elles et les poches supérieures, et se perd à la partie postérieure de celles-ci, dans la substance nerveuse avec laquelle elle se confond après un tra-

jet de plus d'un décimètre, depuis la fente par laquelle elle entre dans la cavité du crâne.

*Quatrième paire.* — Disposition analogue. Trajet semblable, quoique moins long; se termine dans la substance nerveuse de la poche supérieure.

*Cinquième paire.* — S'étend depuis le ganglion trijumeau, sur la base du crâne, sous forme d'un ruban aplati; traverse l'éten due de l'occipital, sort du crâne au-dessus de l'arc postérieur de l'atlas, au-dessous des poches supérieures, marche parallèlement à la moelle au niveau de sa courbure anormale, gagne les côtés externes de chaque poche inférieure, et se termine après un trajet de 15 centimètres dans la substance nerveuse de chacune des poches inférieures.

*Sixième paire.* — Comme la précédente.

*Septième paire.* — Se rend au conduit auditif interne, dans les poches inférieures qu'elle aborde par leurs parties latérales. Son trajet excède un décimètre. Se perd dans la substance nerveuse précédemment décrite.

*Huitième paire.* — Trajet moins long; ils n'arrivent pas jusqu'aux poches inférieures; cependant ils se recourbent en arrière du crâne comme le prolongement rachidien, et se terminent à son extrémité amincie sur ses parties latérales par des filaments irréguliers au milieu desquels on ne saurait reconnaître l'origine que du glosso-pharyngien.

Les nerfs placés au-dessus de la huitième paire, excepté l'hypoglosse, dont le trajet crânien est nécessairement plus long que d'habitude, n'offrent rien d'anormal.

Ainsi donc, cinq paires aboutissent aux deux poches supérieures (1, 2, 3, 4, 6); les deux autres paires se perdent dans la substance nerveuse des poches inférieures (5 et 7)

*Système artériel :* Toutes les artères de la dure-mère existaient

comme dans l'état normal ; la sphéno-épineuse se répandait entre cette membrane et le crâne, mais aucun de ses rameaux ne dépassait l'orifice anormal ; tous s'arrêtaient au bas du bourrelet fibreux par lequel cette ouverture était circonscrite. Le seul changement qui existait dans les vaisseaux de la dure-mère ne portaient que sur les sinus.

Pas de tente du cervelet ; pas de repli longitudinal ; pas de sinus transverses de l'occipital, ni sinus occipitaux ; le sang de la sphéno-épineuse arrivait à la veine du même nom.

Les carotides entraient dans le crâne par le canal carotidien, donnaient l'ophtalmique ; puis s'accolant aux nerfs crâniens, passaient entre la base du crâne et les poches supérieures dans l'épaisseur et à la surface desquelles elles se divisaient en mille ramifications plongeant dans la masse nerveuse. Pas d'artères communicantes.

Les vertébrales, dans le crâne, se réunissaient pour former la basilaire. Mais celle-ci se recourbait en arrière, traversait l'orifice anormal, et, en dehors du crâne, en arrière, se partageaient en deux branches. Chacune se répandait à la surface des deux poches supérieures et s'y divisait en mille ramifications.

*Système veineux* : La terminaison des veines encéphaliques était toute bouleversée. En effet, deux gros rameaux, nés hors du crâne, de chacune des poches supérieure et inférieure se réunissaient, dans l'intervalle qui les séparait, en un tronc commun, entraient dans le crâne par l'ouverture anormale, traversaient la base de cette cavité, et aboutissaient au sinus caverneux, un peu en dehors des nerfs de la quatrième paire ; le sang, dégorgé dans ce sinus par chacune de ces grosses veines, descendait dans les sinus pétreux, et de là dans le canal de la veine jugulaire. Au delà du crâne, tout rentrait dans l'ordre, les veines

n'adhéraient pas aux parois ; leur diamètre était le triple de celui des carotides.

Toutes les pièces osseuses qui constituent le crâne d'un enfant à terme existaient. L'occipital lui-même était à sa place ; seulement la partie qui regarde l'arc postérieur de l'atlas était séparé de cet arc par un espace large de 4 centimètres.

Mais les autres os de la tête et surtout de la voûte du crâne ne s'étaient pas non plus développés. Pas de fontanelle ; chacun d'eux était solidement réuni aux os avec lesquels il s'articulait par un fort et dur tissu fibreux qui les unissait intimement. Leur dureté était excessive ; leur opacité plus considérable que celle des os du fœtus à terme.

Les os de la base avaient également subi des changements ; les os du côté droit étaient portés plus en avant que ceux du côté gauche ; aussi les ouvertures de sortie des nerfs de ce côté sont placés sur des points antérieurs aux ouvertures de sortie du côté opposé.

## Observation VI

A. MALHERBE. — J. de la Sect. de Méd. Soc. acad., Loire-Inf., Nantes,  
1840

Une femme âgée de 20 ans, d'une petite stature, d'une bonne santé, mariée le 7 février 1839, a eu ses règles quinze jours après son mariage. Quinze jours plus tard, vive frayeur, en voyant son père engagé dans une violente querelle. Autre frayeur, quinze jours après la première. Cependant des signes de grossesse se manifestent et les mouvements de l'enfant deviennent sensibles. Dans les derniers jours de juillet, elle fit une chute de dessus son lit ; aucun symptôme inquiétant ne suivit, aucun soin ne fut administré.

Le 13 août, douleurs dans les reins qui continuent le 14 et le 15; ce dernier jour, à midi, la sage-femme appelée, conseille de prendre un lavement; aussitôt après son administration, mouvement violent de l'enfant : les douleurs continuent.

A six heures du soir, rupture des membranes, il s'écoule plus de huit pintes d'eau. La sage-femme touche pour la première fois; l'orifice est très bas, mais n'est nullement dilaté; une petite portion du cordon qui s'y trouve engagée, offre des pulsations très sensibles. Ces pulsations persistent pendant une heure et demie, mais elles cessent au bout de ce temps, malgré les soins pris pour entretenir la chaleur du cordon : les mouvements de l'enfant cessent en même temps. Le travail se prononce alors davantage; et, vers neuf heures et demie du soir, on reçoit un fœtus mâle.

Le placenta présentait le volume qu'il offre ordinairement au terme de la gestation. Le cordon avait plus de deux pieds de longueur; la moitié restait attachée à l'enfant.

Le fœtus, dans son ensemble, présente les caractères que l'on rencontre du cinquième au sixième mois de la gestation.

La tête présente les caractères extérieurs assignés au genre notencéphale. Elle se divise en deux parties, dont l'antérieure présente la face assez bien conformée; les lèvres sont grosses, la langue volumineuse et sortie de la bouche, la partie crânienne est rétrécie dans tous les sens, et présente sur la ligne médiane comme une arête saillante. Le crâne se termine postérieurement par une tumeur large, ovulaire transversalement, déprimée sur la ligne médiane, probablement diminuée de volume par l'écoulement d'un liquide, et qui repose sur le dos.

Il existe au dos, à la jonction de la colonne cervicale et de la colonne dorsale, une tumeur de la grosseur d'une aveline sortie de sa coque. De plus, l'ombilic est le siège d'une éventration.

*Système nerveux.* — La tumeur extra-crânienne était recouverte par un prolongement des téguments cutanés du crâne, qui s'amincissaient en s'éloignant de ce dernier; puis, par les enveloppes membraneuses de l'encéphale qui se continuent dans l'intérieur du crâne, à travers l'ouverture anormale. Ces dernières sont divisées en deux poches, par une espèce de cloison qui s'insère en avant à l'apophyse crista-galli et qui représente la faux du cerveau. Contiguës en avant, ces deux poches sont séparées en arrière par un espace de dix lignes environ, où la faux semble divisée, et qui est occupé par une saillie que nous reconnaissons pour l'extrémité postérieure du corps calleux.

Sur chacune des poches, nous parvenons, dans différents points, à séparer les membranes en deux feuillets qui n'adhèrent nullement l'un à l'autre. Le feuillet superficiel représente la dure-mère et l'arachnoïde pariétale, et le profond, l'arachnoïde viscérale. Au-dessous de ce dernier feuillet existe une substance médullaire qui représente les hémisphères cérébraux; larges en arrière, ils se rétrécissent au niveau de l'ouverture anormale du crâne, dans la cavité rétrécie duquel est contenue leur partie antérieure terminée en pointe. Cette partie intra-crânienne remplit toute la cavité, et offre, en bas, une espèce de saillie qui occupe les fosses postérieures de la base et s'appuie sur le trou occipital.

La substance du cerveau était trop altérée pour qu'on y put distinguer la substance grise de la substance blanche. Néanmoins, après avoir enlevé la partie supérieure des hémisphères et le corps calleux, nous trouvons, de chaque côté, une masse oblongue qui semble divisée en deux parties par un léger sillon, et qui est recouverte par le prolongement de la pie-mère appelé plexus choroïde. Cette masse n'est autre chose que

la couche optique et le corps strié, et elle reçoit, en arrière et en dedans, un ruban aplati, fibreux, qui représente le pédoncule cérébral.

Au-dessous de l'extrémité postérieure du corps calleux, se trouvent quatre saillies, séparées par un sillon crucial, dans lesquelles on reconnaît les tubercules quadrijumeaux. Puis, plus en arrière, la face supérieure du cervelet, séparée des masses cérébrales par une membrane mince qui offre la disposition de la tente du cervelet, mais l'apparence arachnoïdienne plutôt que fibreuse.

Le cervelet présente comme un trou allongé sur la ligne médiane, et semble séparé en deux couches superposées. La perforation n'intéresse que la couche supérieure, l'autre offre en arrière une dépression qui semble indiquer la séparation des deux hémisphères cérébelleux.

La moelle épinière, suivie de bas en haut, se présente dans l'état normal jusqu'à la naissance des racines postérieures de la septième paire cervicale du côté gauche. Là elle donne naissance à un cordon de la grosseur d'une plume de corbeau, qui sort par une ouverture anormale, entre la septième cervicale et la première dorsale, et se termine par un renflement de substance nerveuse, recouvert par une enveloppe cutanée, forme la tumeur dorsale dont nous avons parlé plus haut ; le pédicule se continue avec les fibres longitudinales de la moelle et avec les racines postérieures de la septième paire cervicale du côté gauche.

Au-dessus de ce point, la moelle est normale jusqu'à son entrée dans le crâne où elle semble se terminer en cône ; puis, se repliant en arrière, sur le bord inférieur de l'ouverture anormale de l'occipital, elle va se continuer avec une masse nerveuse, aplatie en membrane, plexiforme, présentant plus

d'épaisseur en arrière qu'en avant, et qui se continue avec le cervelet. Du reste, point d'apparence de pyramides antérieures et postérieures, de corps olivaires et de pont de Varole.

### **Origine et trajets des nerfs cérébraux**

*Première paire.* — Trajet plus long que de coutume : ils passent en dedans des apophyses clinoides antérieures, sur les côtés de la selle turque, contournent la base des apophyses clinoides postérieures, et descendent dans la gouttière basilaire où ils se terminent au renflement des hémisphères cérébraux.

*Deuxième paire.* — Le chiasma des nerfs optiques repose sur la selle turque ; en arrière, ils contournent les apophyses clinoides postérieures, au-dessous des nerfs olfactifs, suivent la partie inférieure des hémisphères cérébraux, sortent par l'ouverture anormale du crâne, et viennent se terminer près des tubercules quadrijumeaux.

*Troisième paire.* — Ils suivent les optiques et, après être sortis du crâne par l'ouverture anormale, ils se terminent assez loin d'elle, aux masses cérébrales.

La *quatrième et sixième paire* suivent une marche analogue.

La *cinquième paire* descend dans les fosses postérieures de la base du crâne, soit par l'ouverture anormale, et vient bientôt reposer sur le plan plexiforme qui unit la moelle et le cervelet ; elle communique avec ce plexus par plusieurs filets et se termine ensuite tout près du cervelet.

La *septième paire* prise à son entrée dans le trou auditif interne suit la même marche et se termine dans le même plexus. Ses deux parties sont distinctes, mais à droite seulement, elle présente vers le milieu de son trajet une masse nerveuse, espèce de ganglion qui communique avec les deux portions par plusieurs filets.

L'origine de la *huitième* et de la *neuvième paire* ne diffère en rien de l'état normal; seulement elle remonte un peu vers l'ouverture anormale du crâne, au lieu de descendre vers la cavité rachidienne. Le trajet de ces deux paires est beaucoup moins long que celui des précédentes.

De chaque côté l'hypoglosse envoie à la huitième paire un filet de communication qui s'engage avec elle dans le trou déchiré postérieur.

La portion périphérique de tous ces nerfs, de même que les nerfs rachidiens ne diffère en rien de l'état normal.

*Système vasculaire.* — La carotide pénètre dans le crâne comme à l'ordinaire et se comporte comme dans l'état normal.

La basilaire au lieu de s'appliquer sur la gouttière du même nom se déjette en arrière, entraînant avec elle les deux vertébrales, et va sortir par l'ouverture postérieure du crâne appliquée sur le prolongement de la moelle vertébrale.

*Système osseux.* — Le crâne présente tous les os qui entrent dans sa composition à l'état normal; seulement ils ont moins d'étendue, ils sont altérés dans leur forme, et leur densité est notablement augmentée.

Aplatissement de la voûte; déjettement des orbites en arrière.

Formée aux dépens de la partie de l'os occipital désignée par Béclard sous le nom d'os *ptoral*, l'ouverture anormale a neuf lignes dans son diamètre vertical et un peu plus de six lignes transversalement, et semble résulter du défaut de réunion des quatre points d'ossifications admis par cet auteur pour l'écaille de l'occipital. Elle est bordée par une espèce de bourrelet, comme si la substance osseuse s'était repliée sur elle-même. Enfin, *cette pièce forme un cercle complet.*

Les autres os du crâne ne présentent rien de bien remar-

quable; nous noterons seulement la disposition de l'os ingrasial qui se porte directement d'arrière en avant, au lieu de se diriger de dedans en dehors. (Voir Geffroy Saint-Hilaire).

*Colonne vertébrale.* — Les apophyses épineuses des vertèbres cervicales sont formées de deux tubercules réunis sur la ligne médiane par une membrane; l'écartement est partout d'une ligne environ. L'arc postérieur de l'atlas ne présente point de division analogue. Entre l'apophyse épineuse de la septième cervicale et celle de la première dorsale existe une ouverture anormale par laquelle sort le pédicule de la masse nerveuse décrite ci-dessus.

Le reste du système osseux est régulièrement conformé.

Rien d'anormal dans le reste de l'appareil locomoteur, ni dans les viscères.

### Observation VII

BLot (H.) *Un. méd.*, Paris, 1849

Accouchement à l'aide de la version, d'une femme de 22 ans.

Enfant du sexe masculin; développement normal; poids 2,700 grammes; longueur 43 centimètres. Au niveau de la région occipitale, énorme tumeur qui pend sur le dos et entraîne la tête en arrière. Tête petite. L'enfant ne respire que pendant 15 minutes.

La sensibilité existait sur toute la surface du corps, ainsi que dans la peau de la tumeur. Quand on le piquait, l'enfant remuait et faisait entendre une sorte de petit aboiement. L'éther placé sous les narines, semblait impressionner désagréablement la membrane pituitaire. Les paupières restèrent fermées

pendant tout le temps que le nouveau-né vécut. Le mouvement de succion se faisait énergiquement.

*Examen post mortem.* — Rien de particulier en dehors de l'extrémité céphalique qui se partage en deux parties : une, antérieure, formée par la tête proprement dite ; une, postérieure, formée par une tumeur volumineuse. Face courte regardant en haut ; yeux gros, à fleur de tête ; angle facial aigu, front fuyant et rétréci dans son diamètre transversal, qui va en diminuant de bas en haut. Mâchoires proéminentes ; arcades zygomatiques saillantes. La partie postérieure du crâne semble se prolonger en pointe en haut et en arrière.

Oreilles très développées ; cou très court.

La tumeur, du volume de deux poings d'adulte, est recouverte de cheveux dans son tiers antérieur seulement. Renflée en arrière, elle naît par une sorte de pédicule, de la partie postérieure de la tête, et elle se renfle ensuite. La tumeur est formée par une substance molle divisée en deux moitiés latérales arrondies, séparées par une dépression. Dans le tiers postérieur, elle est arrondie et fluctuante, et s'étend jusqu'au bas du cou ; mobile dans tous les sens ; couleur rouge violacé dans ses deux tiers postérieurs. A la partie postérieure et latérale droite, la peau qui la recouvre ne forme plus qu'une enveloppe excessivement mince, transparente.

Au-dessous des téguments, on trouve les enveloppes de l'encéphale, qui, par le trou anormal, se continuent avec les mêmes parties qu'on retrouve dans le crâne tapissant l'encéphale.

Dans l'intérieur des deux poches, se trouve de la substance cérébrale déjà altérée, dans laquelle on reconnaît des circonvolutions cérébrales. La moitié postérieure de la tumeur est constituée par une poche pleine de liquide séro-sanguinolent

rougeâtre. A la partie inférieure de cette poche est un orifice qui la fait communiquer avec la cavité de l'arachnoïde rachidienne. Cette seconde portion de la tumeur est donc un prolongement herniaire de l'arachnoïde rachidienne ou même un spina-bifida dont le pédicule est situé entre l'occipital et l'arc postérieur de l'atlas qui est complet.

*Système nerveux.* — Rien de particulier, si ce n'est l'aplatissement des lobes cérébraux dont la plus grande partie est placée en dehors de la boîte crânienne pour constituer la moitié antérieure de la tumeur. On retrouve nettement toutes les parties de l'encéphale, les trois membranes protectrices.

De tous les os du crâne, seul l'occipital présente une particularité : le trou arrondi situé à sa partie moyenne au niveau de la protubérance occipitale, trou dans lequel passe le pédicule de la tumeur ; ce trou a 12 millimètres de diamètre.

### Observation VIII

REYNIER (L.) — *Echo méd.*, Neuchât. 1859

Le 27 avril 1859, je fis avec le forceps l'accouchement d'un enfant de sexe féminin, à terme. Il présentait la face dans la quatrième position, le menton sous le pubis. Le forceps fut appliqué a cause de la faiblesse des contractions utérines qui dataient de trois jours : il y avait déjà deux heures que la face était dans le bassin. Une traction légère amena un notencéphale qui respira pendant quatre heures. La grossesse avait été heureuse.

L'autopsie de ce nouveau-né eut lieu le lendemain. Sur la face, de grandeur normale, se trouvait un aplatissement de la voûte du crâne, recouverte de cheveux, et vers la portion

qu'occupe ordinairement le cervelet, se trouvait une poche sanguinolente, flasque, de la grosseur d'un gros œuf de poule. Le cuir chevelu incisé dans la direction de la suture cervicale, était très épais et adhérait à une surface osseuse plane ; la partie inférieure du cuir chevelu était gélatineuse. Le cuir chevelu se terminait vers la tumeur en une membrane très mince qui n'était autre chose que la dure-mère, laquelle recouvrait un cerveau peu développé. Il était partagé en deux hémisphères séparées par la faux du cerveau. Après avoir cherché à enlever le cerveau, je m'aperçus que je ne voyais que la moitié de cet organe, dont l'autre moitié était située dans une excavation placée sous la surface plane du sommet de la tête, qui n'était autre chose que les os pariétaux. Le cervelet était formé par deux appendices situés à droite et à gauche de la moelle allongée. Tous les nerfs partaient de la partie du cerveau située sous les pariétaux et de la moelle allongée rudimentaire. Je ne pus voir qu'imparfaitement cette dernière partie qui ne put être enlevée en une seule masse.

### Observation IX

DELORE (X.). — (Mém. et Compt. rend. Soc. d. Sc. méd. de Lyon) 1866-67

Ce fœtus vint au monde à 8 mois environ, le 20 janvier 1867. Le travail dura quatre heures. La grossesse n'offrit rien de particulier. Il présenta une tumeur volumineuse, arrondie, insérée depuis la partie supérieure de l'occipital jusqu'à la sixième vertèbre cervicale. Cette tumeur s'était rompue pendant l'accouchement ; ses parois étaient formées de deux enveloppes, l'une cutanée, l'autre fournie par la dure-mère, assez adhérente à la peau, ayant à sa surface interne des trac-

tus fibreux légèrement saillants. L'intérieur est rempli d'un paquet mollassé et vasculaire formé par la pie-mère, contenant la substance cérébrale. Cette tumeur communique largement avec la cavité crânienne par une ouverture formée en haut par l'écartement des sur-occipitaux, en bas par l'écartement des arcs postérieurs des vertèbres cervicales. L'état de macération avancée n'a pas permis d'étudier la conformation du cerveau et du cervelet.

La tête de ce fœtus est encore remarquable par la proéminence de la face, relativement à la dépression du front qui fuit en arrière, et au peu de développement du sommet et du diamètre bi-pariétal.

### Observation X

H. DE ROTHSCHILD. — *Presse Méd.*, Paris, 1894.

La naissance de l'enfant n'offrit rien d'intéressant, si ce n'est qu'il se présenta par le siège. L'extrémité céphalique, en haut, était facilement reconnaissable par son ballonnement, mais son peu de stabilité ne permettait pas une palpation et un examen complets à travers la paroi abdominale, de telle sorte qu'il fut impossible de faire la diagnostique du vice de conformation pendant le travail.

Ce ne fut qu'en faisant l'extraction de la tête dernière, que l'on put se rendre compte de l'arrêt de développement des os du crâne. L'absence de substance osseuse qui en était la conséquence se complétait d'une résection partielle limitée par une ligne cicatricielle du cuir chevelu correspondant aux surfaces osseuses incomplètement développées.

L'encéphale était complètement mis à nu, par suite de l'absence presque complète des pariétaux et de l'occipital.

Au niveau de la nuque, on trouvait une tumeur à la façon d'un énorme chignon de femme, reposant sur le cou auquel elle n'adhérait pas.

L'arrêt du développement portait : *a*) sur la portion de l'occiput limitée latéralement par la suture lambdoïde, et en bas par les fontanelles pariétales et le bord postérieur non encore ossifié du trou occipital : *b*) sur les deux pariétaux, dont la partie située au-dessus de la ligne courbe supérieure fait défaut.

L'apophyse basilaire est restée complète ; aucune altération du côté des vertèbres cervicales.

Du côté des os de la face, le frontal est légèrement aplati et rejeté en arrière, attirant l'arcade orbitaire supérieure et déterminant un amoindrissement de l'angle facial.

Le cuir chevelu recouvrait régulièrement la partie existante des pariétaux et la masse encéphalique jusqu'à une ligne correspondant à peu près à un arc de cercle mené perpendiculairement à la suture sagittale, d'une apophyse mastoïde à l'autre. Sur cette ligne, le bord libre du cuir chevelu semblait avoir été sectionné et présentait toutes les apparences d'une cicatrice ancienne.

Les méninges apparaissaient intactes sur presque tous les points ; elles avaient une teinte grisâtre normale et n'étaient pas sillonnées d'arborescences vasculaires.

Au milieu de la cicatrice du cuir chevelu, les méninges étaient dépressibles et flottantes ; à la partie inférieure, elles étaient gonflées et semblaient remplies de liquide.

A droite de la tumeur médiane, par un orifice ovalaire, faisait hernie un sac en forme de bourse, d'une couleur violacée, et rempli d'un liquide sanguinolent. A gauche se trouvait une seconde ouverture par laquelle faisait hernie une partie de la

substance cérébrale complètement à nu, révélant la forme d'une circonvolution.

A la nécropsie, l'état de décomposition de tout l'encéphale ne permit pas de faire l'examen histologique de cette portion herniée, de sorte qu'il fut impossible d'en déterminer la nature.

Le notencéphale vécut six jours. Pendant ce temps, il put prendre facilement une quantité de lait stérilisé variant chaque jour de 300 à 400 grammes, qu'il digérait facilement. Au bout du troisième jour, les méninges commencèrent à s'ulcérer; toute la masse fut envahie rapidement par la suppuration; il mourut le sixième jour.

On ne constata pendant la vie, aucun phénomène nerveux.

### Observation XI

BALL (M. V.) *Philad. Polyclin.*, 1896

M<sup>me</sup> X..., âgée de 35 ans, mère de cinq enfants, a eu cinq fausses couches et on la croit atteinte de syphilis. L'enfant, avant terme, est né très petit, après un long travail. Les douleurs survinrent le mercredi 13 mai, à quatre heures de l'après-midi. A neuf heures, l'orifice de l'utérus n'était pas dilaté; à six heures du matin, jeudi, on introduisait deux doigts. Les douleurs revenaient tous les quarts d'heure, mais de très courte durée. L'abdomen était celui d'une femme enceinte de six mois; mais la malade dit que, dans ses précédentes grossesses, l'abdomen n'était pas plus gros et que, d'ailleurs, elle était sûre d'être à terme. Les battements du cœur du fœtus s'entendaient à gauche. La position exacte ne pouvait être déterminée au toucher. On trouvait une masse charnue, mouvante, qui ne donnait pas la sensation d'une poche d'eau. On aurait pu sup-

poser qu'il s'agissait d'une présentation vicieuse du placenta, quoiqu'il n'y eût aucune hémorragie.

Les douleurs continuèrent tout l'après-midi et bien que l'utérus fût suffisamment dilaté pour admettre quatre doigts, la nature de la masse et la présentation ne pouvaient pas être déterminées. Le Dr Modell, appelé en consultation, ne put également déterminer la nature de la tumeur. Le Dr Longaker, le dernier consulté, diagnostiqua « quelque sorte de monstruosité », et, la femme ayant été chloroformée, le fœtus fut extrait sans difficulté et sans application de forceps.

Le fœtus, du sexe féminin, était vivant, de 14 pouces de long ; il présentait à la partie postérieure de la tête une énorme tumeur plus grosse que la tête elle-même. Cette tumeur contenait les hémisphères cérébraux. La cavité crânienne était très petite et rejetée en arrière ; les os du crâne très petits et fortement unis.

Le cerveau n'était couvert que par la peau et les membranes. Les yeux étaient proéminents à cause de la rétraction du cuir chevelu. A la main gauche, un pouce supplémentaire était bien développé. La respiration et la circulation furent maintenues pendant un quart d'heure environ après la naissance.

Le cerveau était très congestionné et contenait plusieurs caillots dans les ventricules. L'examen des organes internes n'a pas été fait.

## Observation XII

THOYER-ROZAT. — (*Bull. Soc. d'Obst. de Paris*, 1898).

Il s'agit d'un fœtus dont la mère ne présente aucun antécédent héréditaire ni personnel. Elle a été réglée à 13 ans. Ses règles

étaient irrégulières et précédées de pertes blanches. Elle a eu trois grossesses à terme et une fausse couche à trois mois et demi. Aucun de ses enfants n'a survécu; le dernier est mort le 19 mars 1896. Le même jour, la mère, qui pendant tout le temps où elle a allaité n'a pas vu ses règles se reproduire, a une métrorrhagie assez abondante. Elle perd encore du sang le 16 et le 17 mai, puis voit ses règles suspendues, en même temps que son ventre augmente rapidement de volume; elle sent remuer le 9 septembre, perçoit depuis très régulièrement les mouvements de son enfant et ne remarque rien d'anormal dans l'évolution de sa grossesse, sauf que son ventre est beaucoup plus volumineux que lors des grossesses précédentes.

Le 22 janvier, sans avoir éprouvé de douleurs, elle perd des eaux en grande abondance et voit son ventre diminuer considérablement de volume. Elle continue à perdre de l'eau pendant tous les jours suivants. Elle est examinée par M. le Professeur Tarnier qui hésite entre une grossesse de trois à quatre mois (l'abdomen étant maintenant très peu développé) et une métrite avec fibromes interstitiels : « *à moins, ajoute-t-il, qu'il n'y ait là un fœtus monstrueux.* » Quelques jours après, les bruits du cœur que l'on n'avait pu entendre jusque-là, furent nettement perçus. M. Bonnaire, qui examina alors la malade, conclut à une grossesse de six mois environ, avec hydrorrhée déciduale.

Le 4 février, l'écoulement du liquide a cessé, puis elle perdit du sang. Enfin, le 12 février, vers trois heures de l'après-midi, elle ressent quelques douleurs. Le travail se fait rapidement. A quatre heures on entend assez nettement, quoiqu'un peu faiblement, les bruits du cœur fœtal; à cinq heures, on ne les entend plus du tout. A sept heures et demie, accouchement spontané; expulsion simultanée du fœtus et de l'arrière-faix.

Le fœtus, du sexe masculin, est mort; il pèse 1.000 grammes.

C'est un exencéphale et il présente des malformations des mains et des pieds.

Le placenta pèse 200 grammes ; il ne paraît pas altéré, mais il existe en plusieurs points des adhérences des membranes au fœtus, une très large sur le bord droit de la tumeur encéphalique, une autre beaucoup plus étroite siégeant à la partie moyenne du dos.

Suites de couches normales pour la mère.

A l'autopsie, on constate que les divers organes des cavités thoracique et abdominale ne présentent aucune anomalie.

Les malformations constatées chez l'enfant sont de deux ordres :

1<sup>o</sup> Les unes siègent sur le crâne.

2<sup>o</sup> Les autres sur les extrémités terminales des membres.

L'autopsie de la tête n'a pu être pratiquée. A travers une fente occupant la moitié postérieure de la suture sagittale et la partie antérieure de l'écaille de l'occipital, la masse encéphalique faisait hernie en presque totalité et venait couvrir comme d'un chignon la partie supérieure de la région cervicale ; pas de spina-bifida.

Les épreuves radiographiques ne donnent qu'une reproduction imparfaite de cette notencéphalie, mais il en est autrement pour les malformations des mains et des pieds.

Aux mains comme aux pieds, l'enfant n'a que quatre doigts et il y a inversion du pouce, qui se trouve situé sur le bord cubital de la main. Enfin, tandis qu'aux deux mains et au pied droit l'ectrodactylie paraît être longitudinale, au pied gauche l'aspect n'est pas le même ; le gros orteil manque, ayant subi sans doute une amputation congénitale.

Quant à la cause de ces monstruosité, on ne peut émettre un avis ferme. Le père et la mère ne semblent pas pouvoir être

suspectés de spécificité ; ils ont du reste l'un et l'autre une bonne santé. La seule tare morbide que nous ayons relevée est, chez le père, l'alcoolisme ; cet homme est profondément intoxiqué ; il accuse des rêves et des cauchemars la nuit, avec des crampes douloureuses dans les membres, des pituites matinales, des maux de tête très violents et de l'intolérance gastrique.

Peut-être est-il permis de penser que cette intoxication par l'alcool aura pu retentir sur l'agent fécondant, l'altérer et n'être pas étrangère au développement anormal du produit de conception.

### Observation XIII

FERREIRA (H. D.) et DIAS (E. L. N.) *Rev. portug. de Méd. e Cir. prat.*,  
Lisboa, 1900.

Fœtus à terme, bien constitué, né d'une mère dont les accouchements antérieurs ont été normaux et qui ne présente aucun antécédent héréditaire. Cet enfant est mort treize jours après sa naissance.

Au niveau de la nuque, reposant sur le cou et la partie supérieure du dos, existe une tumeur pédiculée d'un volume égal à celui de la tête qui est régulièrement conformée. Cette tumeur, irréductible, est bosselée, fluctuante et molle en quelques endroits, résistante dans d'autres, sans pulsations isochrones aux battements artériels. L'épiderme qui l'entoure est normal et recouvert de poils autour du pédicule.

Après incision des téguments, on retire 300 grammes environ de liquide visqueux, jaune, sanguinolent. Plus profondément, présence d'une bourse enveloppant un tissu plus consistant et se prolongeant par un pédicule vers l'intérieur de la cavité

crânienne, à travers un orifice circulaire situé à l'union de l'écaille et du corps de l'occipital.

A l'ouverture du crâne, on constate que le pédicule de cette bourse se prolonge au-dessous des hémisphères cérébraux ; qu'il n'y a pas de cervelet. De cette bourse s'échappent environ 100 grammes d'un liquide jaune, visqueux, dans lequel est macéré le cervelet.

L'enveloppe externe de cette tumeur est constituée par l'épiderme revêtu intérieurement par la dure-mère ; l'interne est formée par la pie-mère et l'arachnoïde contenant le cervelet macéré dans le liquide céphalique.

## Observation XIV

(RÉSUMÉE)

LARA. — *Gac. méd. catal.*, Barcel., 1900.

Il s'agit d'un fœtus à terme, long de 35 centimètres, septième enfant d'une femme âgée de 27 ans, bien conformée et d'excellente santé. Pas d'antécédents héréditaires.

*Description du monstre.* — La tête fléchie fortement sur le cou est composée du crâne, extrêmement difforme, de la face, et d'une grande bourse qui pend sur le dos. Cette bourse, ovoïde, du volume d'une noix de coco, molle, couleur de lie de vin, se trouve unie au crâne par un pédicule de 18 centimètres de circonférence ; elle est d'un tiers plus volumineuse que le crâne.

Face normale, sauf le nez qui est aplati d'avant en arrière et de droite à gauche.

Les membres inférieurs sont représentés par une extrémité unique en forme de pis de vache, mobile d'avant en arrière et latéralement.

### Imperforation de l'anus.

Profonde dépression au niveau de l'articulation sacro-lombaire faisant penser à un spina bifida qui en réalité n'existe pas.

Pas de sexe; seulement on découvre un petit papillome de la grandeur d'une lentille situé au niveau du pli de l'aîne.

*Examen de la tumeur.* — A l'ouverture, on trouve une substance semi-molle, de couleur rouge foncé, que nous avons reconnue provenir d'un foyer hémorragique qui a dû se former pendant l'accouchement. Plus profondément, on trouve une masse rosée, molle, onctueuse, friable; c'est de la matière cérébrale sortant du crâne par un trou situé au-dessous de la protubérance occipitale externe et mesurant 0,027 millim., sur 0,021.

*Examen des organes thoraciques et abdominaux.* — Cage thoracique déformée; le côté droit aplati; le côté gauche bombé. Organes de la cage thoracique normaux. Tube digestif et annexes normaux. Absence des reins, des uretères et des organes génitaux internes. Bassin tout à fait anormal ainsi que le fémur et le tibia.

## Observation XV

BIDON. — (*Anjou médical*) avril 1903

M<sup>me</sup> X..., 21 ans, primipare, bien constituée, sans antécédents à signaler, accouche le 2 mars 1903.

Au toucher, pratiqué vers 10 heures du soir, col légèrement dilaté; la partie qui se présente offre l'apparence et la consistance de la tête avec quelque chose d'imprécis, de sensation molle.

L'accouchement marche normalement. Rupture de la poche des eaux vers une heure; l'enfant naît, sans vie, vers trois

heures du matin. A la période de dilation vulvaire on apercevait une sorte de membrane turgescence, molle par intervalles, se tendant sous l'influence des contractions.

L'enfant, du sexe féminin, bien constitué du côté des membres et du tronc, pèse trois kilogrammes. Au niveau de la nuque se voit une tumeur bilobée longue de 0<sup>m</sup>10 sur autant de largeur, ayant un pédicule sur l'occipital, et présentant l'apparence d'un énorme chignon de femme, reposant sur le cou et la partie supérieure du dos avec lesquels il n'y a aucune adhérence.

Le volume de chaque partie égale celui du poing.

Le tiers supérieur est recouvert de cheveux; les deux autres tiers n'en offrent aucune trace. Consistance semi-fluctuante.

Le frontal aplati est tiré en arrière par le poids de cette masse; les yeux congestionnés saillaient légèrement hors des orbites.

Pas de fissure du côté de la colonne vertébrale.

L'encéphale était presque complètement hors de la cavité crânienne.

### Observation XVI

Professeur DUPUYTREN. — (*Bull. de la Fac.*, t. III, p. 48)

Le fœtus a vécu environ 6 heures; il appartient au genre notencéphale de Geoffroy Saint-Hilaire. C'est à la partie postérieure du crâne, au niveau de la fontanelle occipitale, que siège la hernie. Le cerveau est en totalité hors de la cavité crânienne; le cervelet paraît être resté à sa place ordinaire dans le crâne. Le cerveau a considérablement distendu le tégument crânien; il forme une tumeur de dix centimètres de diamètre

antéro-postérieur, qui recouvre la partie postérieure du cou et la partie postérieure du dos sans y adhérer.

Le crâne par suite, présente une déformation notable : sa capacité est moindre, il est fortement déprimé de haut en bas et d'avant en arrière; la tête a la plus grande analogie avec celle des anencéphales.

### Observation XVII

Professeur DEPAUL et M. HOUEL (*Arch. Gén. de Médec.*, 1859).

Vers le milieu de mars 1859, M<sup>me</sup> M... qui avait déjà eu plusieurs enfants, dont un, d'après son dire, était devenu *hydropique de la tête* à l'âge de 18 mois, et était mort de cette maladie, éprouva des douleurs qu'elle comparait à celles de l'accouchement; elle perdait une assez grande quantité de sang et d'eau. La sage-femme ayant reconnu qu'il n'y avait point de travail commencé, conseilla le repos absolu. Les douleurs disparurent, et M<sup>me</sup> M... accoucha environ trois semaines après.

Ce travail qui dura quatorze heures, présenta les particularités suivantes : après la rupture des membranes, il s'écoula une grande quantité d'eau. La sage-femme crut reconnaître une présentation du tronc, et distinguer l'abdomen; recherchant alors de quelle main elle devait opérer la version, elle fut surprise de trouver que la partie qui se présentait s'engageait dans l'excavation pelvienne, et comme il existait des prolongements pédiculés, elle crut reconnaître les testicules, et que, par conséquent, il s'agissait d'une présentation du siège. Mais cette opinion fut de nouveau ébranlée, à cause de la mobilité très grande de l'objet qu'elle touchait; en outre, elle remarqua qu'il existait sur cette partie mobile des cheveux : c'est alors

qu'elle reconnut positivement qu'elle avait affaire à une position de la tête, mais qui présentait quelque chose d'extraordinaire. L'accouchement se termina heureusement.

Lorsque la sage-femme fit connaître à la mère que son enfant présentait à la tête une tumeur volumineuse, cette dernière se hâta de dire qu'elle avait été vivement impressionnée, pendant sa grossesse, de la vue d'un homme à deux têtes sur un tableau de saltimbanque.

L'enfant, à terme, a vécu vingt-deux heures pendant lesquelles il a eu continuellement des convulsions. Corps bien conformé ; face normale ; le crâne, aplati dans son diamètre vertical, présente en arrière deux tumeurs de volume très inégal. La voûte du crâne représente une surface plane et presque horizontale, si on la considère avec le front qui en fait en quelque sorte partie, à cause de sa direction.

La hernie cérébrale proémine fortement en arrière, retombe sur le dos, et présente un volume plus considérable que celui d'une tête de fœtus à terme. Elle est arrondie et se laisse déprimer. A sa partie supérieure et sur la ligne médiane, la hernie est surmontée par une autre tumeur d'un volume relativement petit et qui est hémisphérique. Cette dernière tumeur proémine comme la moitié d'une petite orange.

La tumeur est séparée de la peau par l'arachnoïde. Le feuillet pariétal en était blanchâtre, tandis que le viscéral laisse apercevoir par transparence les vaisseaux de la pie-mère.

La pulpe encéphalique offre à considérer trois masses distinctes : l'une antérieure et médiane, de forme semi-globuleuse, les deux autres, situées sur un plan plus postérieur, sont divisées par un sillon longitudinal de deux à trois centimètres de profondeur, en deux hémisphères à peu près symétriques.

Une sorte d'anneau fibreux étrangle à sa base et circulairement

la petite tumeur cérébrale antérieure, qui se trouve ainsi séparée des deux postérieurs.

Le plan de cet anneau est horizontal, sa forme circulaire, et la distance qui sépare ses deux circonférences est de un centimètre. Au-dessous de la circonférence concentrique qui est libre, résistante et comme tranchante, passe une languette de pulpe cérébrale qui relie la masse nerveuse antérieure aux deux hémisphères précédemment nommés.

Le même diaphragme fibreux est fixé par des prolongements fibreux qui l'unissent à la face profonde des téguments, dans toute l'étendue du sillon circulaire signalé à l'extérieur du crâne. Il s'attache d'une part au rebord osseux qui limite en arrière la voûte du crâne incomplètement développée, et reçoit d'autre part l'insertion de quelques fibres groupées linéairement dans le fond du sillon inter-hémisphérique. Ces fibres, quoique peu nombreuses, offrent une assez grande résistance et représentent la faux du cerveau ; elles vont se fixer en arrière à la face profonde des téguments, dans un point très voisin du sillon de la nuque et sur la ligne médiane.

Aucune trace de la tente du cervelet ; la peau et les faibles tissus qui la doublent, y présentent la même structure que dans les parties circonvoisines.

Les deux hémisphères offrent une consistance très molle et présentent à l'extrémité externe de leur plus grand diamètre transverse, chacun une bosselure constituée par de la substance cérébrale. A droite, où elle proémine comme une noix, elle a un volume de cinq à six fois plus grand.

La pulpe nerveuse intermédiaire aux trois tumeurs est ainsi mise à nu. Si on l'incise transversalement, on pénètre dans une cavité aplatie de haut en bas, ayant une forme quadrilatère, et faisant communiquer l'intérieur de l'hémisphère gauche seule-

ment, avec le centre de la masse cérébrale antérieure. Il est impossible de dire si le tissu qui double inférieurement la faux du cerveau contient en réalité de la pulpe cérébrale, vestige du corps calleux.

Ce qui est certain, c'est qu'après avoir incisé la bride fibreuse en arrière, on trouve au-dessous d'elle une cavité dans laquelle on peut insinuer une phalange digitale presque toute entière.

La cavité quadrilatère, qui ne contient pas trace de liquide, renferme, sur la ligne médiane, un vaisseau à parois affaissées, ayant l'aspect d'une veine et offrant le calibre d'une veine jugulaire externe d'homme adulte. Ce vaisseau, qui pénètre en avant dans le crâne, ne pourrait pas être poursuivi en arrière sans qu'on fut obligé de détruire les parois de la cavité qui représente le ventricule moyen.

Lorsqu'on soulève les deux hémisphères, on voit qu'ils plongent, d'une part, dans la cavité crânienne, aplatie de haut en bas; d'autre part, qu'ils recouvrent l'origine du canal rachidien, très élargi à sa partie supérieure et limité par une vertèbre manquant de lames.

Au niveau de cette vertèbre, et sur la face postérieure de la tige médullaire, on aperçoit deux petits mamelons juxtaposés et bien circonscrits, atteignant chacun la grosseur d'une petite noisette, et d'où la pression fait évacuer une matière cérébrale, diffluyente et jaunâtre.

Une cavité irrégulière existe dans le centre de chaque hémisphère. On peut affirmer que celle du côté droit, qui est beaucoup plus spacieuse, n'a pas été faite artificiellement; mais on peut conserver quelques doutes sur l'existence du ventricule latéral gauche, qui se présente sous forme d'une fente après qu'on a incisé l'hémisphère correspondant, au moyen d'une coupe verticale.

On ne trouve, sur les parois des deux ventricules, aucune partie assez reconnaissable pour pouvoir être décrite, telle que la couche optique ou le corps strié.

### Observation XVIII

(Résumée)

LARGER. — *Arch. gén. de Médec.*, 6<sup>me</sup> série, t. XXX, 1877.

Enfant du sexe féminin. Pas d'antécédents héréditaires dignes d'être signalés; la mère a seulement marché fort tard.

L'accouchement s'est opéré assez facilement par la tête. L'enfant est né à terme et paraît normalement constitué. La face n'offre rien d'anormal, mais le crâne est petit et difforme, aplati dans le sens horizontal; front fuyant. L'ossification du crâne paraît être complète. Des deux fontanelles, l'antérieure existe à peine; la postérieure a disparu. Le pédicule de la tumeur s'insère un peu au-dessus de la protubérance occipitale externe; il est très rétréci, garni de cheveux dans toute son étendue. On ne perçoit aucune perforation du crâne à ce niveau. La tumeur est énorme, égale en volume à celui de la tête. Elle est recouverte par la peau du crâne distendue. Sa surface est lisse et glabre, excepté autour du lieu d'implantation du pédicule à la tumeur.

La couleur de la tumeur varie du rose sombre au bleu violet. Elle est fluctuante, à peine transparente, plutôt mollassse que rénitente. Ni souffle, ni battements, ni expansion pendant l'effort. Irréductibilité complète à la pression; celle-ci ne provoque d'ailleurs aucun accident, aucun phénomène de la part de l'enfant qui se porte bien et prend avec avidité le sein de sa mère, du moins pendant les premiers jours.

Mais bientôt la tumeur augmente quotidiennement de volume. En même temps la petite malade maigrit, tette peu et s'agite fréquemment.

Cet état empire. La tension de la peau augmente toujours. Une sérosité luisante suinte de toutes parts sur la surface de la tumeur, qui a plus que doublé de volume depuis la naissance, au point que la tête paraît toute petite à côté d'elle. La mort a lieu le cinquante et unième jour. Des convulsions faibles et d'assez courte durée s'étaient d'abord observées à quelques intervalles, puis des contractures surtout des membres inférieurs, mais seulement à la dernière période de la vie.

*Autopsie.* — Les principaux diamètres de la tête sont réduits : bi-P. 7 centim., O. M. 9 centim., O. F. 7 centim. 5 millim.

Toute la partie postérieure des hémisphères cérébraux est herniée à travers l'occipital. La tumeur laisse écouler plus d'un litre de liquide rouge, épais et visqueux. Ce liquide est contenu dans une poche formée à l'intérieur de matière cérébrale ramollie. Cette poche remplit la plus grande partie de la tumeur, et est formée par le lobe occipital gauche, énormément dilaté. Le lobe occipital droit est à droite dans la tumeur. La poche principale communique avec le ventricule latéral gauche fortement dilaté et communiquant lui-même avec celui du côté opposé par une large ouverture du septum lucidum.

Toute la tumeur est constituée par les deux lobes occipitaux, dont les cavités (cornes postérieures des ventricules latéraux), sont inégalement dilatées, mais sortent du crâne symétriquement et au même niveau. Ces mêmes cavités communiquent librement l'une et l'autre avec le reste des ventricules.

Les parois de la tumeur vont en s'amincissant du pédicule au sommet. Elles se composent : de la peau ; d'une membrane aponévrotique qui se confond avec les méninges placées au-

dessous d'elle; du cerveau, recouvert d'une membrane assez dense qui paraît être l'arachnoïde viscérale unie à la pie-mère.

A mesure qu'on se rapproche du sommet de la tumeur, toutes ces parties se soudent pour ne plus constituer qu'une seule et même membrane ténue.

L'orifice osseux, ovale, à bords très nets, situé un peu au-dessus de la protubérance occipitale externe et sur la ligne médiane mesure 3 cent. 1/2 de long sur 2 cent. 1/2 de large. Des brides fibreuses très fortes prennent naissance aux bords de cet orifice; elles se confondent avec la dure-mère, la fixent solidement sur les bords de l'orifice et déterminent un épaississement notable de cette membrane. La masse cérébrale est fortement étranglée à ce niveau. On constate un épaississement annulaire, blanc nacré, des méninges viscérales qui adhèrent solidement à la surface du cerveau. Cet anneau fibreux s'unit à la dure-mère par des tractus conjonctifs lâches.

Le cervelet est presque rudimentaire; il n'est plus représenté que par deux petites châtaignes de volume inégal, et situées de chaque côté du bulbe. L'examen des autres organes n'a pas été fait.

### Observation XIX

(Résumée)

PETIT. — *Bull. Soc. anatom.*, Paris, 1865

Enfant né au septième mois de la gestation; se présente par la tête, suivant le dire de la sage-femme; la tête franchit la première la vulve, et la tumeur suivit en s'aplatissant au

passage; du reste, tout se termine bien, et l'enfant respira sans difficulté.

Pas d'antécédents héréditaires.

L'enfant porte, au niveau de la partie postérieure de la tête, une tumeur molle, fluctuante, arrondie, pédiculée, ne présentant aucun battement, non transparente, non réductible. Cette tumeur est recouverte d'une peau mince, fine et glabre présentant un sillon antéro-postérieur. Sa surface est mamelonnée.

Siégeant au niveau de la fontanelle postérieure et de la partie supérieure de l'occipital, la tumeur est pédiculée au niveau de cette ouverture herniaire dont on sent le pourtour osseux. Le diamètre de cette ouverture est de trois centimètres et demi. La tête est beaucoup plus petite que la tumeur; elle atteint à peine le volume du poing d'un adulte. Front très fuyant.

Enfant bien vivant; pleure de temps en temps; ouvre et ferme les yeux; tette bien; va à la garde-robe; urine facilement; aucun trouble fonctionnel.

Rien à signaler de particulier, si ce n'est que les mains sont en pronation forcée, fléchies sur l'avant-bras, le bord cubital fortement incliné en dehors; il existe aussi une légère contraction des biceps.

L'enfant vécut vingt et un jours; pendant ce temps la tumeur avait pris peu à peu des proportions plus considérables.

*Autopsie.* — Vers le tiers antérieur de la tumeur, la dissection devient impossible, car la peau de plus en plus fine et mince, adhère trop intimement à l'aponévrose épicroânienne.

Les lobes antérieurs et moyens du cerveau et tout le cervelet sont contenus dans la boîte crânienne.

La dure-mère se prolonge dans la tumeur, recouvrant les lobes postérieurs. Ceux-ci rétrécis à leur partie antérieure au

niveau de l'ouverture herniaire, sont aussi gros que le reste de la masse encéphalique. La masse encéphalique a donc l'aspect d'une tumeur bilobée, dont le lobe antérieur est contenu dans le crâne, le postérieur formant l'encéphalocèle.

L'arachnoïde adhère intimement au pourtour osseux de l'ouverture herniaire, si bien que cette cavité séreuse est fermée en ce point par l'adhérence des feuillets. La partie postérieure de cette cavité séreuse fait partie de la tumeur et est remplie par un liquide séreux, rougeâtre, dont la quantité est évaluée à 220 grammes.

Il y a également hydropisie ventriculaire.

Pas de spina-bifida, ni d'altération d'aucun organe.

---



## CONCLUSIONS

1° Le notencéphale est un monstre exencéphalien, sans fissure spinale complète, dont l'encéphale est situé en très grande partie hors de la cavité crânienne; il s'en échappe par un orifice situé dans la région occipitale.

2° Cette malformation est due à un arrêt de développement, se manifestant dès les premières périodes de la vie embryonnaire, et probablement d'origine amniotique.

3° L'étiologie en est obscure. La syphilis et l'alcoolisme ont été parfois incriminés.

4° La notencéphalie détermine rarement des troubles de la grossesse; cependant l'hydramnios et l'expulsion prématurée ont été signalées.

La présentation céphalique conserve sa fréquence habituelle.

Pendant le travail, la dystocie est rare; elle consiste dans l'arrêt de la tumeur au niveau du détroit supérieur, déterminant une présentation secondaire de la face.

La délivrance et les suites de couches ne présentent rien de particulier.

5° Le diagnostic, ordinairement aisé après la naissance, est très difficile avant l'accouchement. Le palper combiné au toucher, les manœuvres mixtes permettent de le poser.

6° Le notencéphale meurt rarement pendant la grossesse, quelquefois pendant le travail, le plus souvent dans les vingt-quatre heures qui suivent la naissance. Il peut vivre plus longtemps et même, exceptionnellement, atteindre l'âge adulte.

La mort précoce semble donc être autant la conséquence de circonstances fortuites (traumatismes, infection) que de lésions spéciales des éléments encéphaliques.

7° La gravité du pronostic doit déterminer l'accoucheur à faire le diagnostic précis de la malformation, et à sacrifier le notencéphale, dans tous les cas sérieux de dystocie.

Après la naissance, il importe de respecter la tumeur et de ne tenter aucune intervention chirurgicale.

VU :

*Le Président de Thèse,*

P. BUDIN.

VU :

*Le Doyen,*

M. DEBOVE.

VU ET PERMIS D'IMPRIMER :

*Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris,*

L. LIARD.

---

## INDEX BIBLIOGRAPHIQUE

- BALL (M.-V.). — A case of notencephalus (*Phila. Polyclin.*, p. 266, 1896).
- BALL (M.-V.). — A case noto exencephalus (*Tr. Path. Soc. Phila.*, XVIII, 1898, p. 365).
- BERGER. — Consid. sur l'origine, le mode de développement et le traitement de certaines encéphalocèles (*Revue de Chirurgie*, t. X, p. 269, 1890).
- BIDON. — Note sur un notencéphale (*Anjou Méd.*, avril 1903, p. 106).
- BLOT (H.). — Note sur un exemple remarquable de notencéphalie compliquée de spina bifida (*Un. Méd.*, Paris III, p. 441).
- BRAUN. — Neuer Beitrag zur Lehre von den amniotischen Bändern, Wien, 1862.
- CAZEAUX. — Société de Biologie, 1848.
- CHIPAULT. — *Traité de Chirurgie* (Le Dentu et Delbet), t. IV, p. 847, 1897.
- CROUZAT et PAYRAU. — *Annales de la Société obst. de France*, 1901, et in *Thèse Maroger*, t. XXXIII, p. 35, 1902-1903.
- DARESTE. — Recherches sur la production artificielle des monstruosités (Paris, Reinwald, V, par. VII, 1891).
- DELORE (X.). — Note sur un fœtus notencéphale (*Mém. et compt.-rend. de la Soc. des Sc. Méd. de Lyon*, t. VI, p. 241, 1866-67).

- DUPUYTREN. — *Bull. de la Fac.*, t. III, p. 48.
- FERREIRA et DIAS. — Um caso de notencephalo (*Rev. portug. de Méd. e Cir. prat.*, Lisboa, VIII, p. 102, 1900).
- FOUCHER (A.). — Cas de notencéphalie (*Abeille Méd.*, Montréal, I, p. 30, 1879).
- GEOFFROY SAINT-HILAIRE. — Histoire gén. et part. des anomalies de l'organ. chez l'homme et les animaux (Paris, II, p. 295, 1836).
- Mém. sur plusieurs déformations du crâne de l'homme (*Mém. du Mus. d'Hist. nat.*, VII, fig. 3 à 9, pl. II).
- *Revue Méd.* (Paris, II, p. 534, 1829).
- Des adhérences de l'extérieur du fœtus considérées comme le principal fait de la monstrosité (*Arch. gén. de Méd.*, t. XIV, p. 392, 1827).
- GUIBERT. — Thèse de Lille, 1894.
- GUILLOT (N.). — Addition à l'histoire de la notencéphalie (*Expér.*, Paris, II, p. 497, 1838).
- HALLER. — De monstis Gœttinguæ, 1751.
- HEIN. — *Virch. Arch.*, p. 326, 1872).
- HILDRETH. — Case of notencephale (*Méd. Mag.*, Bost., III, p. 3, 2 pl., 1834-35).
- HOUEL. — Mém. sur l'encéphal. congén. (*Arch. gén. de Méd.*, 5<sup>e</sup> série, t. XIX, p. 409 et 569, 1859).
- IENSEN. — *Virch. Arch.*, p. 241, 1868.
- KIRMISSON. — Traité des maladies chirur. d'origine congénitale, p. 58.
- LARA (Luis del Rio y de). — Monstruo humano, sirenomalo, exencefaliano, notencefalo (*Gac. méd. catal.*, Barcel., XXIII, p. 585, 2 fig., 1900).
- LARGER. — De l'exencéphale (*Arch. gén. de méd.*, sixième série, t. XXIX, p. 432 et 569, et T. XXX, p. 55, 1877).
- LEBÉDEFF. — *Virch. Arch. Band*, 66, p. 363, 1881.
- LERICHE. — Du spina bifida crânien (Thèse de Paris, 1871).

MALHERBE (A.). — Observation de notencéphalie (*J. de la Sect. de Méd. Soc. acad. Loire-Inférieure*, Nantes, XVI, p. 11, deux pl., 1840).

MORGAGNI. — De sedibus et causis morborum.

MUSCATELLO. — *Arch. für Klin. Chir.*, 1895.

MYLLIUS. — De puella monstrosa. (Th. Doct., Leipzig, 1777).

PETIT. — *Bull. Soc. anatom.*, Paris, p. 103, 1865.

RATHKE. — Beschr. einiger Misbild. des Menschen und Thierkörpers. (*Deutsches, arch. f. d. Physiol.*, Halle, VII, p. 481, 1822).

REYNIER (L.). — Un notencéphale (*Echo méd.*, Neuchât, III, p. 512, 1859).

RIBEMONT-DESSAIGNES et LEPAGE. — Précis d'obst., sixième édition, p. 1010 et 1392.

ROTHSCHILD (H. de). — Observation d'un monstre notencéphalien (*Presse méd.*, Paris, p. 375, 1894).

ROUX et ARTAUD. — *Journal d'Anatomie*, 1824.

SANDIFORT. — Mus. anatom., texte p. 302, n° IX, et atlas, pl. CXXVI, fig. 2 et 3.

SPRING. — Monographie de la hernie du cerveau et de quelques lésions voisines. *Mém. de l'Acad. Roy. Méd.*, Belgique, t. III, 1854.

TARNIER et BUDIN. — Traité de l'art des accouchements. t. IV, p. 78.

THOYER-ROZAT. — Monstre notencéphale avec ectrodactylie des mains et des pieds; alcoolisme invétéré chez le père. *Bull. Soc. d'Obst.*, Paris, p. 88, 1898.

VERLER. — Über die Entstehung der angeb. Hirnbruech. Diss. Berlin, 1881.

---



## TABLE DES MATIÈRES

---

|                                                      | Pages |
|------------------------------------------------------|-------|
| Introduction.....                                    | 9     |
| Historique.....                                      | 11    |
| Description et anatomie pathologique.....            | 15    |
| Pathologie et étiologie.....                         | 26    |
| Rapports de la notencéphalie avec l'obstétrique..... | 30    |
| Diagnostic.....                                      | 40    |
| Pronostic et conduite à tenir.....                   | 61    |
| Observations.....                                    | 65    |
| Conclusions.....                                     | 109   |
| Index bibliographique.....                           | 111   |

---

